

PORTALE HYPERTENSION IM KINDESALTER

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
an der Ludwig-Maximilians-Universität
zu München**

vorgelegt von
Wilhelm Foldenauer
aus Augsburg
1982



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549025_0024

Aus der Kinderchirurgischen Klinik
(Direktor: Prof. Dr. W. Ch. Hecker)
der Universitätskinderklinik München
im Dr. v. Haunerschen Kinderspital

Portale Hypertension im Kindesalter

Eine Dokumentation über die
in den Jahren 1970-1981 in der
Kinderchirurgischen Klinik behandelten
Patienten

Inaugural Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Wilhelm Foldenauer

aus

Augsburg

1982

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz.Dr.F.A.Zimmermann

Mitberichterstatter: Prof.Dr.W.CH.Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 16.12.1982



FÜR MARGARET ANN, JULIE und MICHAEL

Herrn Prof.Dr.W.CH.HECKER möchte ich für die
Ermöglichung dieser Arbeit an seiner Klinik
danken.

Für die Themenstellung und die hilfsbereite
und freundschaftliche Betreuung gilt mein be-
sonderer Dank Herrn Priv.-Doz.Dr.F.A.ZIMMERMANN.

INHALTSVERZEICHNIS

ZUSAMMENFASSUNG	1
EINLEITUNG	3
 DIE ANATOMIE DES PFORTADERSYSTEMS	 4
 I) DIE ANATOMIE DES PFORTADERSYSTEMS BEIM GESUNDEN	 5
1. Die Struktur der Pfortader	5
2. Zuflüsse zur Pfortader	5
3. Anastomosen d.Pfortadersystems mit anderen .	6
Venensystemen	
 II)VARIATIONEN IN DER ANATOMIE DES PFORTADERSYSTEMS	 8
BEIM GESUNDEN	
1. Im Oberbauch	8
2. Im Darmtrakt	8
 III)PATHOPHYSIOLOGISCHE VERÄNDERUNGEN IN DER ANATOMIE	 9
DES PFORTADERSYSTEMS	
1. Angeborene Veränderungen in der Anatomie	
des Pfortadersystems	9
2. Durch Obliteration oder Thrombose "erworbene"	
Veränderungen	9
2.1. Kollateralvenen	9
2.2. Die Kavernöse Transformation	10
 DIE PHYSIOLOGIE DES PFORTADERSYSTEMS	 11
 PATHOPHYSIOLOGIE DES PFORTADERHOCHDRUCKES	 13
 I) FORMALGENESE DES PFORTADERHOCHDRUCKES	 13
1. Der intra-und extrahepatische Block	13
2. Strömungsverhältnisse beim intra-u.extra-	
hepatischen Block	14
 II)KAUSALGENESE DES PFORTADERHOCHDRUCKES	 15
1. Idiopathischer Pfortaderhochdruck	15

2.	Prähepatischer Pfortaderhochdruck	16
2.1.	Das angeborene Strömungshindernis	16
2.2.	Das erworbene Strömungshindernis	16
3.	Intrahepatischer Pfortaderhochdruck	17
3.1.	Das angeborene Strömungshindernis	17
3.2.	Das erworbene Strömungshindernis	18
4.	Posthepatischer Pfortaderhochdruck	18

SYMPTOMATIK DES PFORTADERHOCHDRUCKES 19

I)	DER KOLLATERALKREISLAUF	20
1.	Der hepatopetale Kollateralkreislauf	21
2.	Der hepatofugale Kollateralkreislauf	21
3.	Die Varizenbildung	21
4.	Die Ösophagusvarizen	21
5.	Das Caput Medusae	22
6.	Der Hämorrhoidalplexus	23
II)	DIE SPLENOMEGALIE	23
III)	DIE LEBERVERÄNDERUNGEN	24
IV)	ASZITES	25
V)	SYSTEMISCHE ZIRKULATIONSVERÄNDERUNG	25
VI)	ENZEPHALOPATHIE	26
VII)	UNSPECIFISCHE SYMPTOME	26

DIAGNOSTISCHE MASSNAHMEN 27

I)	ALLGEMEINE HINWEISZEICHEN	27
II)	NACHWEIS PORTOSYSTEMISCHER KOLLATERALEN	27
III)	BESTIMMUNG DES SHUNT VOLUMENS	27
IV)	MESSUNG DES ERHÖHTEN PFORTADERDRUCKES	27
V)	PRÜFUNG DES FUNKTIONSZUSTANDES DER LEBER	28
VI)	ANMERKUNG ZU WICHTIGEN UNTERSUCHUNGSMETHODEN	28
1.	Röntgenbreischluck	28
2.	Ösophagoskopie	28
3.	Die Splenoportographie	28

3.1.	Die perkutane Splenoportographie	29
3.2.	Die laparoskopische Splenoportographie	29
3.3.	Varianten der Splenoportographie	29
3.4.	Aussagekraft der Splenoportographie	30
4.	Lebervenenverschußdruck	30
5.	Lebersequenzszintigraphie	31
6.	Laboratoriumsdiagnostik	31

DIE THERAPIE DES PFORTADERHOCHDRUCKES 32

I) DIE KONSERVATIVE THERAPIE 32

1.	Notfallmaßnahmen	32
1.1.	Kreislaufstabilisierung	32
1.2.	Lokale Hämostase	33
1.3.	allgemeine Hämostase	34
1.4.	Komaphrophylaxe	34
1.5.	Aszitesprophylaxe	35
1.6.	transumbilikale Leberperfusion	35
2.	Varizensklerosierung und Verödung	35
3.	Postoperative Nachsorge	37

II) CHIRURGISCHE THERAPIE 37

1.	Palliativ-Operationen	37
1.1.	Venensperrende Operationen	38
1.1.1.	Varizenligatur	38
1.1.2.	Ösophagustranssektion und-dissektion	39
1.1.3.	Resektion von Ösophagus oder Magen	40
1.1.4.	Magenskellektierung und subdiaphragmale Venensperre,Antirefluxplastik	41
1.2.	Operationen zur Verminderung des splanch- nischen Blutvolumens	41
1.2.1.	Arterienligatur	41
1.2.2.	Splenektomie	42
1.3.	Operationen zur Verbesserung der arteriel- len Leberperfusion	42
1.3.1.	Arterialisierung	42
1.3.2.	Neurektomie der A.hepatica	42
1.4.	Erzeugung neuer Kollateralen	43
2.	Shunt-Operationen	44
2.1.	Möglichkeiten der Verbindung shunt-fähiger Gefäße	44
2.2.	Die wichtigsten Gruppen der Shunt-Operatio- nen	45
2.2.1.	Portokavale-u.mesenterikokavale-Shunts	45
2.2.2.	Portorenale-u.mesenterikorenale-Shunts	47
2.2.3.	Lienale Shunts	48
2.2.4.	Distale splenorenale Shuntformen	49
2.2.5.	Zentrale splenorenale Shuntformen	50
2.2.6.	Makeshift-Shunt	50

AUSWERTUNG DER BEHANDLUNGS -
PROTOKOLLE

I) DAS PATIENTENGUT

51

1. Zahl der Patienten mit portaler Hypertension 51
2. Alter u.geschlechtliche Verteilung d.Patient. 52

II) DIE DIAGNOSESTELLUNG

1. Ätiologie des Krankheitsbildes 52
- 1.1. Besondere Vorkommnisse während Schwangerschaft und Geburt 52
- 1.2. kausalgenetisch wichtige Krankheiten 53
- 1.3. erste klinische Zeichen d.Pfortaderhochdr. 54
2. Manifestation der Portalen Hypertension 55
- 2.1. Durchschnittliches Manifestationsalter 55
- 2.2. Häufigste Symptome 55
- 2.3. Durchschnittliche Zahl d.Blutungen 56
3. Untersuchungsmethoden 57

III) DIE UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

58

1. Die Lokalisation d.Strömungshindernisses.... 58
- 1.1. Verhältnis extra-zu intrahepatischem Block 58
- 1.2. Strömungsänderungen im Pfortadersystem 59
- 1.3. Ursachen für die jeweilige Blockform 59
2. Der gemessene Pfortaderhochdruck 60
3. Ergebnisse der Leberuntersuchungen 61
- 3.1. Zahl der Hepatitisfälle 61
- 3.1. pathologische Untersuchung 62

IV) THERAPIE

63

1. Konservative Therapie 64
- 1.1. Zahl der konservativ behandelten Patienten 64
- 1.2. Die Behandlungsmaßnahmen 64
- 1.3. Zahl der durchgeführten Behandlungen 65
- 1.4. Blutungsfreies Intervall nach Sklerosierung 66
2. Die Palliativ-Operationen 68
- 2.1. Zahl der Palliativ-Operierten 68
- 2.2. Durchschnittsalter bei der jeweils ersten Palliativ-OP 68

2.3.	Zeitraum zwischen 1.Blutung u.Palliativ-OP	69
2.4.	Zahl der Blutungen vor 1. Palliativ-OP	70
2.5.	Zahl der Not-Operationen	70
2.6.	Zahl u.Arten d.ausgeführten Palliativ- OP's	71
2.7.	Zeitpunkt des Eingriffes (OP-Jahr)	72
2.8.	Post-operative Komplikationen	74
2.9.	Zahl der Varizenblutungen nach den Pall.- OP's	74
2.10.	Nachuntersuchungsergebnisse nach Pall.- OP's	75
3.	Shunt-Operationen	76
3.1.	Zahl der Shunt-Operierten	76
3.1.	Durchschnittsalter bei der Shunt-OP	77
3.2.	Zahl der Shunt-Patienten mit extra-bzw.intra-hepatischem Block	77
3.3.	Zeitraum zwischen 1.Blutung u.Shunt-OP	78
3.4.	Zeitraum zwischen letzter Varizenblutung u. Shunt-OP	78
3.5.	Zahl der Varizenblutungen vor der Shunt-OP	79
3.6.	Allgemeinbefund vor der Shunt-OP	79
3.7.	Anzahl u.Arten der verschiedenen Shunt- OP's	80
3.8.	Not-Shunt Operationen	81
3.9.	Zeitpunkt des Eingriffes	81
3.10.	Dauer der Operationen	82
3.11.	Zusätzliche Behandlungsmaßnahmen zur Shunt-OP	83
3.12.	Milzextirpation und Shunt-Form	84
3.13.	Intra-bzw.post-OP-Komplikationen	85
3.14.	Zahl der Varizenblutungen nach d.Shunt-OP	86
3.15.	Nachuntersuchungsergebnisse	87
3.151.	Druck-Abfall nach Shunt-OP	87
3.152.	Blutungsfreies Intervall	89
3.153.	Allgemeinzustand nach Shunt-OP	90
3.154.	Milzschwellung	90
3.155.	Leberveränderungen nach Shunt-OP	91
3.156.	Enzephalopathie	91
3.157.	Ösophagusvarizen	91
3.158.	Veränderungen der Laborwerte nach Shunt-OP	92

V) THERAPIEERFOLGE

94

VI) TODESFÄLLE

1.	Zahl der Todesfälle	97
2.	Verhältnis von extra-zu intrahepat.Block	97
3.	Zeitpunkt des Todes post-OP	98
4.	Untersuchungsergebnisse vor der Operation	99
4.1.	Gemessener Pfortaderdruck	99
4.2.	Allgemeinzustand vor OP	99
4.3.	Klinische Zeichen vor OP	99

4.4.	Leberzustand	100
4.5.	Laborwerte vor OP	100
5.	Varizenblutung vor der Operation	100
6.	Blutungsfreies Intervall vor OP	100
6.	Chirurgische Maßnahmen	101
7.	Operationshäufigkeit und Sterblichkeit ...	101
8.	Operationsdauer	102
9.	Komplikationen während bzw. nach d.OP.....	103
10.	Todesursachen	103

VII) ANHANG

ZUSAMMENFASSENDE	UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE	104
------------------	-------------------------	-----

LITERATURVERZEICHNIS	113
----------------------	-----

Anmerkung zu den Graphiken und Tabellen:

es bedeuten:

○ = bei intrahepatischem Block, bzw. = 

● = bei extrahepatischem Block, bzw. = 

ZUSAMMENFASSUNG

In dem Beobachtungszeitraum von 1970 bis 1981 wurden an dem von Haunerschen Kinderspital insgesamt 67 Patienten (28 Mädchen, 39 Buben) im Alter von 4 Monaten bis 15 Jahren, bei denen eine Portale Hypertension diagnostiziert wurde, betreut,.

46 der 67 Patienten hatten einen extrahepatischen Block, 20 einen intrahepatischen Block (1 ohne Angabe).

Ätiologisch ließ sich bei 18 der 46 Patienten mit extrahepatischem Block ein Nabelvenenkatheter, bei 10 eine postnatale Sepsis, bei 1 eine angeborene Angiomatose der Intestinalgefäße und bei einem anderen Kind eine traumatische Verlegung der Pfortader nachweisen, während bei den Patienten mit intrahepatischem Block 8 Mal eine chronisch aggressive Hepatitis, 5 Mal eine Gallengangsatresie, 3 Mal eine Mukoviszidose, 1 Mal eine Schwangerschaftsgelbsucht und 2 Mal eine kongenitale Leberfibrose vorausging.

53 der 67 Patienten haben im Laufe ihrer Krankheit mindestens schon eine Varizenblutung erlebt, 9 dagegen haben bisher noch nicht geblutet (5 ohne Angabe).

Eine konservative Behandlung, einschließlich der Varizen-sklerosierung, wurde bei 54 Patienten zum Teil mehrmals erforderlich, 42 Patienten wurden palliativ-operiert, von denen wiederum 17 neben der Palliativ-Operation noch zusätzlich eine Shunt-Operation erhielten. An 33 Patienten wurden in den vergangenen 11 Jahren insgesamt 38 Shunts (2 davon auswärts) angelegt, wobei 5 Patienten jeweils 2 Shunts erhielten. Die am häufigsten verwendete Shunt-Form war ab 1974 der Splenorenale-Shunt mit 14 Operationen, gefolgt von dem Mesentericocavalen-Shunt mit 10 Operationen, der vor 1974 hauptsächlich gelegt wurde.

Nach der Shunt-Operation haben 20 Patienten bis zur letzten Nachuntersuchung nicht mehr geblutet, 6 haben nochmals geblutet, waren aber dann nach einer 2.Shunt-Operation bzw. einer Varizensklerosierung oder einer Varizenumstechung blutungsfrei. 7 Patienten verstarben in der postoperativen Phase nach einer Shunt-Operation, 2 nach einer Palliativ-Operation. Der Tod trat dabei zwischen 13 Stunden und 48 Tagen nach der Operation ein. Von den 9 verstorbenen Patienten hatten 5 einen extrahepatischen Block und 4 einen intrahepatischen Block. Die höchste Sterblichkeit unter den Shunt-Patienten folgte nach dem iliacomesenterialen Shunt, bei dem 4 Patienten bei insgesamt 6 Operationen verstarben. Todesursachen waren Intestinalblutungen, septische Allgemeininfektion, Leberkoma und Bronchopneumonie und Bronchiektasien bei Mukoviszidose.

In späteren Nachuntersuchungen konnten 5 der 67 Patienten bescheinigt werden, daß ihre Krankheit zum Stillstand gekommen ist, die portale Hypertension kompensiert ist und sie derzeit als gesund anzusehen sind. Nimmt man noch die Gruppe der Patienten hinzu, bei denen zwischen Operation und letzter Nachuntersuchung ein blutungsfreies Intervall von mindestens 3 Jahren (bis zu 9 Jahre) liegt, so finden sich bei den Palliativ-Operierten 6 und bei den Shunt-Operierten 9 Patienten, bei denen sich ein Behandlungserfolg abzeichnet.

Bei vielen Patienten ist der Beobachtungszeitraum zwischen Operation und Nachuntersuchung noch zu kurz, um den Erfolg richtig abzusehen.

E I N L E I T U N G

Während die Portale Hypertension im Erwachsenenalter ätiologisch zu 90% Folge eines inkurablen Grundleidens, nämlich einer meist alkoholisch bedingten Leberzirrhose, ist, wird der Pfortaderhochdruck im Kindesalter zu 2/3 der Fälle durch einen extrahepatischen Block ausgelöst.

Die Auswahl der richtigen Therapie unterscheidet sich deshalb in der kindlichen Patientengruppe wesentlich von der bei Erwachsenen, die Prognose des Krankheitsverlaufes kann wegen der meist nicht so stark geschädigten Leber weitaus günstiger beurteilt werden. Es liegt deshalb nahe, daß im Kindesalter eine kurative Therapie mehr Gewicht haben muß, als bei der Therapie eines Erwachsenen mit portaler Hypertension, bei dem die Vermeidung der lebensbedrohenden Varizenblutungen im Vordergrund steht. In ca 35 % der Fälle nimmt nämlich bei Erwachsenen bereits die Varizenblutung einen tödlichen Ausgang. Im Kindesalter ist jedoch wegen der meist nur gering geschädigten Leber und des noch intakten Gerinnungssystems eine letale Varizenblutung sehr selten.

Obwohl die Anzahl der jugendlichen Patienten mit portaler Hypertension relativ klein ist, -so wurden im Jahresschnitt nur etwa 5-6 Fälle an dem von Haunerschen Kinderspital, entsprechend anderer Kinderkliniken, beobachtet-, fand diese Krankheit auf kinderchirurgischen Symposien in den letzten Jahren großes Interesse, nicht zuletzt, um die Unsicherheit in der Auswahl der zahlreichen Therapiemöglichkeiten zu beseitigen und erfolgversprechende Neuerungen erkennen zu können. Als Beitrag dazu ist es deshalb wichtig, von Zeit zu Zeit eine Bestandsaufnahme der eigenen klinischen Erfahrungen durchzuführen, um einen Vergleich mit größeren Sammelstatistiken zu ermöglichen.

DIE ANATOMIE DES PFORTADER -
SYSTEMS

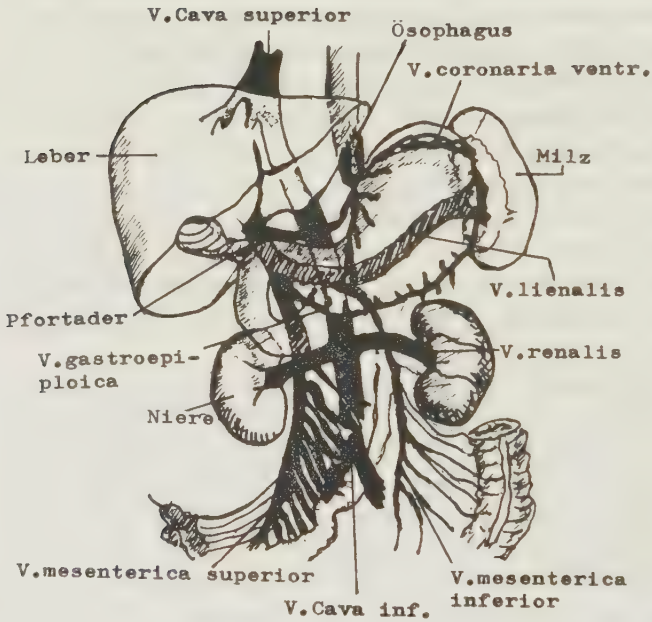


Abb.1: Die Anatomie des Pfortadersystems,
(nach einer Vorlage von R. ZEPPA, 1977)

I) ANATOMIE DES PFORTADERSYSTEMS BEIM GESUNDEN

1) Die Struktur der Pfortader:

Die Pfortader wird von mehreren Ursprungsästen gebildet, die sich hinter dem Pankreaskopf zum Hauptstamm vereinigen (Konfluens) und sich im Leberhilus schließlich wieder in einen rechten und einen linken Ast aufzweigen. Ihre Gesamtlänge beträgt ca 6-8 cm, ihr Durchmesser etwa 1,1 cm. Die Struktur der Pfortader zeigt zwei Besonderheiten, nämlich das Fehlen von Klappensystemen und das Vorhandensein von Längs- und Ringmuskulatur, was eigentlich für Arterien typisch ist (R.S.GILFILLAN, 1950/ WALDEYER, 1972).

2) Zuflüsse zur Pfortader:

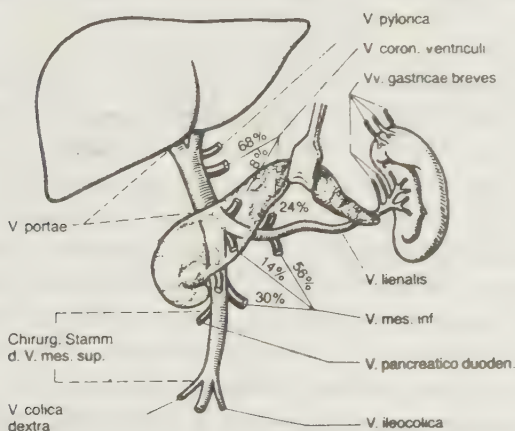


Abb.2: Die Abbildung zeigt die Einmündungsstellen in die Pfortader und deren häufigste Variationen.
(nach R.S.GILFILLAN, 1950)

Die Pfortader sammelt das Blut aus dem größten Teil des Darmkanals, von der Kardia des Magens bis zur oberen Hälfte des Mastdarms, vom Pankreas und der Milz und führt es zur Leber.

Die Zuflüsse im Einzelnen sind: die VENA MESENTERICA SUPERIOR, die V. LIENALIS und die kleineren MAGENVENEN, nämlich die V. GASTRICA DEXTRA und SINISTRA und die V. PRÄPYLORICA. Diese 3 Magenvenen werden zum Teil auch als V. CORONARIA VENTRICULI zusammengefaßt. Nahe dem Confluens mündet die kleine V. PANKREATICODUODENALIS SUPERIOR und im Hilusbereich die kleinen VENAE PARAUMBILICALES in die Pfortader ein.

Das venöse Blut der Gallenblase fließt über die V. CYSTICA meistens in den rechten Leberast der Pfortader ab.

In der Mehrzahl der Fälle mündet die V. MESENTERICA INFERIOR in die VENA LIENALIS ein, bevor sich diese mit der V. mesenterica superior zur Pfortader vereinigt (WALDEYER, 1972 / NETTER, 1972 / ANDERSON, 1966).

3) Anastomosen des Pfortadersystems mit anderen Venensystemen:

Die dem Pfortadersystem nächstgelegene und wichtigste Anastomose ist die Verbindung der Magenvenen durch den Hiatus oesophageus hindurch mit den V. oesophaeae und von dort über die V. azygos und hemiazygos zur V. cava superior (3.1).

Die V. paraumbilicales anastomosieren mit den oberflächlichen und tiefen Bauchwandvenen (den V. epigastricae superiores et inferiores et superficiales). Die V. epigastricae inferiores et superiores haben über die V. ilicae, die V. intercostales et lumbales und die V. thoracicae internae Verbindung zur V. cava inferior, bzw. zu den V. azygos, hemiazygos et lumbales ascendentes und damit zur V. cava superior und inferior, bzw. zu den V. brachiocephalicae und damit ebenfalls zur V. Cava superior. Die V. epigastricae superficiales anastomosieren

über die V.thoracoepigastricae, die V.subclaviae und die V.brachiocephalicae mit der V.cava superior und über die V.femoralis und V.iliacae mit der V.cava inferior (3.2).

Die V.rectalis superior als Zufluß der V.mesenterica inferior steht über den Plexus venosus rectalis, die V.pudendae internae und V.iliacae communes mit der V.cava inferior in Verbindung (3.3).

(nach: WALDEYER, 1972 / STARK-FRICK, 1972 / FENEIS, 1970 / SOBOTHA BECKER, 1973).

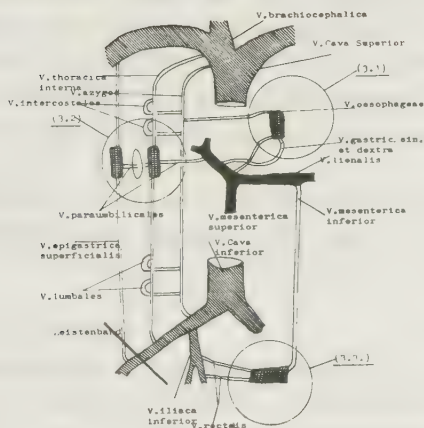


Abb.3: Schematische Darstellung der Anastomosen des Pfortadersystems mit anderen Venensystemen.

II) VARIATIONEN IN DER ANATOMIE DES PFORTADER- SYSTEMS BEIM GESUNDEN

Die Variationen in der Anatomie des Pfortadersystems, das man in das Quellgebiet der Oberbauchorgane und in das Quellgebiet des Intestinaltraktes einteilen kann, sind sehr vielfältig (NETTER, 1972).

1) Im Oberbauch:

Im Oberbauch wird quantitativ hauptsächlich das venöse Blut des Magens, des Pankreas und der Milz über die V.lienalis drainiert. Dabei kommen folgende Variationen vor:

Die V.CORONARIA VENTRICULI (V.gastrica sinistra) mündet in der Mehrzahl der Fälle direkt in der Höhe des Portalvenen-anfangs in die V.portae oder seltener in die V.lienalis.

Die Vv.GASTRICAE BREVES leiten ihr Blut über den oberen Milz-pol oder münden teilweise in die Hilusvenen der Milz.

Die GASTROEPIPLOISCHEN VENEN und die V.PYLORICA münden in unterschiedlicher Zahl und Ausprägung in den Hauptstamm der V.portae.

Die V.PANKREATICODUODENALIS hat sowohl direkten Anschluß an die Pfortader, als auch über mehrere akzessorische Venen in die Milzvene.

2) Im Darmtrakt:

Der Darmtrakt, -das Splanchnikusgebiet im engeren Sinne-, sammelt das venöse Blut in 2 größeren Venen, nämlich der V.mesentericasuperior und inferior.

Die V.MESENTERICA INFERIOR drainiert das Blut aus dem linken Kolonabschnitt und dem Rectum und mündet entweder in den Venenwinkel des Pfortaderursprungs, in die V.mesenterica superior oder in das mediale Drittel der Milz.

Die V.MESENTERICA SUPERIOR, die das venöse Blut des Dünndarmes, eines Teils des Dickdarmes und Venenblut aus dem Pankreas-kopf und individuell verschieden aus dem Magen erhält, bildet mit der Milzvene den Konfluens.

III) PATHOLOGISCHE VERÄNDERUNGEN IN DER ANATOMIE

DES PFORTADERSYSTEMS

1) Angeborene Veränderungen mit z.T. erheblichem Krankheitswert:

Die Pfortader verläuft vor dem Pankreaskopf und dem proximalen Duodenum.

Die Pfortader tritt in die V. cava inferior ein. Hierbei ist die V. hepatica mächtig vergrößert, die Leber aber ohne path. Befund.

Eine weitere Anomalie sind kongenitale Strikturen der Pfortader.

Die Häufigkeit solcher angeborener Entwicklungsanomalien der Pfortader wird von verschiedenen Autoren unterschiedlich beurteilt (EWERBECK, 1963 / ALVERI, 1959).

2) Durch Obliteration oder Thrombose "erworbene" Veränderungen:

2.1) Kollateralvenen:

Als Folge aus dem erhöhten Druck vor dem Abflußhindernis beim Pfortaderblock bilden sich im Ligamentum hepatoduodenale hepatopetale Kollateralvenen, oder bereits vorhandene werden an das Pfortadersystem angeschlossen. Dabei kann oft nur aufgrund der besonderen Wandstruktur histologisch nachgewiesen werden, ob es sich um eine erweiterte Kollaterale, oder um die stark eingesenkte Pfortader handelt (RIX, 1939).

2.2) Die kavernöse Transformation:

Die kavernöse Transformation wird einmal als Konglomerat varikös veränderter Kollateralgefäße (AUVERT, 1959), zum anderen als Produkt eines rekanalisierten Thrombus (MAHONEY-HOGG, 1950) angesehen.

Bei der Rekanalisation des Thrombus werden folgende Schritte durchlaufen:

Nach der Thrombusbildung kommt es zu einer Organisation des Thrombus, zur Einsprossung von Endothelien, die bald aufgrund des Stauungsdrucks den ganzen Thrombus durchziehen und zu einer Auflockerung durch zahlreiche Endothelspalten führen. Dieses schwammartige, feinporige Gebilde mit sekundärer Durchlässigkeit wird als kavernöse Transformation bezeichnet (ANDERSON, 1966).

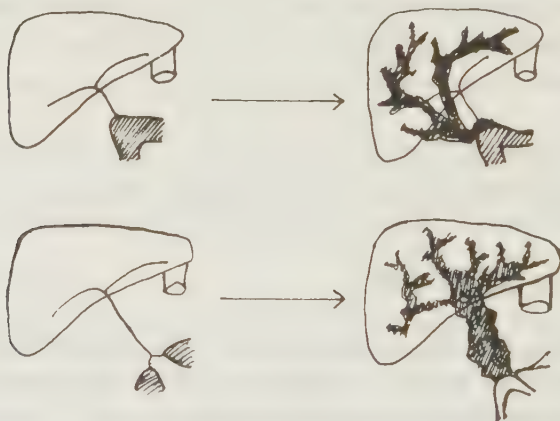


Abb. 4: Mögliche Formen einer kavernösen Transformation.
(nach AUVERT, 1959).

Beiden Veränderungen, nämlich der Kollateralgefäßbildung und der kavernösen Transformation sind gemeinsam, daß sie umso stärker ausgeprägt sind, je früher in der Kindheit der Block auftritt und je länger der Prozeß Zeit hat, sich zu entwickeln (FINK, 1962).

DIE PHYSIOLOGIE DES PFORTADER - S Y S T E M S

Die Pfortadergefäße sind verknüpfend zwischen zwei kapilläre Aufzweigungsgebiete geschaltet, nämlich dem Drainagegebiet des abdominellen Teiles des Verdauungstraktes, einschließlich Pankreas, Milz und Gallenblase, und den Sinusoiden der Leber als dem unmittelbaren Erfolgsorgan. Um den Kapillarwiderstand der innerhepatischen Sinusoide zu überwinden, stehen die Pfortadergefäße unter einem etwas höheren Druck, als andere venöse Systeme. Er beträgt normalerweise 5- 20 cm H₂O (Mittel 8 cm H₂O , oder 7 mm Hg), im pathologischen Fall der portalen Hypertension ist er auf mehr als 20 cm H₂O erhöht (J.EISENBURG, 1971).

Der Pfortaderdruck wird durch die Darmmotorik, durch die Peristaltik der Darmzotten (Zottenpumpe), durch die Klappen in den kleinen und langen Darmvenen, die die Flußrichtung stabilisieren, durch die Kontraktionsfähigkeit der Milz, die als Auffangsorgan bei erhöhtem Druck dient, durch die durch ihre Längsmuskulatur bedingte Kontraktionsfähigkeit der Pfortader und durch den Leberwiderstand aufgebaut (H.EWERBECK, 1965). Reguliert wird der Druck im Pfortadersystem von folgenden voneinander abhängigen Größen:

Vom peripheren Widerstand des innerhepatischen Gefäßbaumes,
Von der lichten Weite und dem Tonus des portalen Gefäßbaumes,

Vom Volumen und Druck des über die Mesenterialarterien dem Pfortadergebiet zufließenden Blutes,

Vom Fassungsvermögen und damit dem Widerstand kollateraler Entlastungsgefäße zur Systemzirkulation,

Vom Druck innerhalb der unteren Hohlvene, der sich sowohl über die Lebervenen und den Sinusoiden, als auch rückläufig über portokavale Anastomosen auf das portale System übertragen kann (J.EISENBURG, 1971).

Die Druckgradienten zwischen arteriellem Hochdrucksystem und portalem Niederdrucksystem werden im Sinusgebiet der Leber ausgeglichen.

Von besonderer Bedeutung für die Fließeigenschaft des Portalblutes ist die Fähigkeit der Milz, zelluläre Bestandteile zu filtern und zu deponieren und somit die Viskosität des Blutes zu verändern (EWERBECK, 1965).

Eine interessante Besonderheit in der Hämodynamik des Pfortadersystems stellt das Phänomen des Stromfadenverhaltens (stream line) dar. Danach wird die rechte Leberhälfte vorwiegend vom venösen Blutes des Dünndarmes, des aufsteigenden und queren Dickdarmes sowie der Gallenblase (80%) durchströmt, während das venöse Blut des absteigenden Dickdarmanteiles, des Magens und der Milz hauptsächlich in die linke Leberhälfte gelangt (GLENARD, 1890).

An der volumenmäßigen Gesamtdurchblutung der Leber ist die Pfortader mit 70% und die Arteria hepatica mit 30% beteiligt. Pro Minute werden Pfortadergebiet und Leber von ca 30% des Gesamtblutvolumens durchströmt, wobei das Blut in hoher Konzentration die nach intestinaler Resorption anfallenden Nahrungsbestandteile und bakteriellen Abbauprodukte enthält, und aufgrund der hohen Durchblutungsrate und der arteriovenösen Anastomosen der Darmwand und der Milz etwas sauerstoffreicher als das übrige Venenblut ist (EISENBURG, 1971). Außerhalb der aktiven Verdauungsarbeit erfolgen 60 - 70% der hepatischen Sauerstoffversorgung über die Pfortader, der Rest über die Arteria hepatica.

Die mittlere Strömungsgeschwindigkeit liegt bei 18 cm/sec, bei Stauung des Blutes in der Pfortader unter 10 cm/sec (bei Leberzirrhose z.B.) und in Extremfällen kann sogar eine Umkehr der Stromrichtung vorkommen (EISENBURG, 1971).

P A T H O P H Y S I O L O G I E D E S P F O R T A D E R -

H O C H D R U C K E S

I) FORMALGENESE DES PFORTADERHOCHDRUCKES

1) Der intra- und extrahepatische Block:

Zur formalen Unterscheidung des Pfortaderhochdruckes spielt die Lokalisation des Strömungshindernisses eine wesentliche Rolle, wobei ausgehend von der sinusoidalen Strombahn in eine präsinusoidale und eine postsinusoidale Form unterteilt wird. Das Hindernis kann dabei sowohl intra- wie extrahepatisch liegen. Ein wesentliches Kriterium für diese Differenzierung liegt darin, daß bei allen Formen des präsinusoidalen Hochdruckes die Leberfunktion weitgehend intakt sind. Im klinischen Sprachgebrauch zieht man üblicherweise dieser Unterscheidung die Einteilung in intra- und extrahepatischen Block, wobei letzterer noch in prä- und posthepatischen Block präzisiert wird, der obigen Einteilung vor. Hinsichtlich des Umgehungskreislaufes unterscheidet sich die prähepatische Form von den anderen dadurch, daß neben hepatofugalen immer auch hepatopetale Kollateralen ausgebildet sind. Die Leberfunktion bei der prähepatischen Form ist meist weitgehend intakt (BOLKENIUS, 1981).

Das Verhältnis von prähepatischer- zu intrahepatischer Blockform im Kindesalter (bis 14 Jahre) ist etwa 3:1 (HECKER et al., 1976).

2) Strömungsverhältnisse beim intra-und extrahepatischen Block

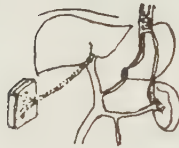


Abb. 5 a:



Abb. 5 b:



Abb. 5 c:

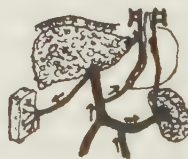


Abb. 5 d:

Abb. 5: Die Abbildung zeigt die Zirkulation im Pfortadersystem bei normalen und pathologischen Zuständen. Gefäße mit normaler Zirkulation sind weiß, Gefäße mit Stauung und Hochdruck sind schwarz dargestellt.

a) Normalzustand

b) Milzaderthrombose

c) Pfortaderthrombose

d) Leberzirrhose

(nach LEARMONTH)

II) KAUSALGENESE DES PFORTADERHOCHDRUCKES

Zunächst eine Übersicht über die Formen der portalen Hypertension und deren wichtigste Ursachen im Kindesalter (BOLKENIUS, 1981):

	prähep. Block	intrahep. Block	posthep. Block
angeborene Form Spätmanifestation möglich	Mißbildung: Pfortaderatresie Pfortaderstenose Pfortaderkavernom Klappenpersistenz Milzvenendysplasie Überschießende Obliteration des Duct. venosus Arantii	Gallengangsatresie (biliäre Leberzirrhose) Mucoviscidose + Leberfibrose Connatale Leberfibrose M. Wilson Glykogenose (Typ IV) Alpha-1-Antitrypsinmangel	V. cava-Verschluß in Zwerchfellhöhe mit V. hepatica obliterans (Eppinger)
	Essentielle Hypertension (Nervöse Dysregulation?)		
erworbene Form	Thrombose: Infekte Trauma Polycytämia vera	Chron. Hepatitis Zirrhose	Budd-Chiari-Syndrom Endophlebitis obliterans hepatica
	Thrombophlebitis: Omphalitis Abdominalinfekte Nabelvenenkatheter	M. Boeck/M. Hodgkin Parasitäre Infektion (Schistosomiasis)	Lebervenenenthrombose Concretio pericardii

Abb.6: Formen und Ursachen der portalen Hypertension mit besonderer Berücksichtigung des Kindesalters. (entnommen aus: M.BOLKENIUS, Portale Hypertension im Kindesalter, 1981).

1) Idiopathischer Pfortaderhochdruck:

Beim idiopathischen Pfortaderhochdruck kann man zwischen temporären oder physiologischen Pfortaderhochdruck, der während der Schwangerschaft, den Preßwehen und in der postpartalen Phase zu Schwangerschafts-Ösophagusvarizen führen kann und der sogenannten essentiellen Form, die vorwiegend in tropischen Gebieten beobachtet wird und deren Ursache ungeklärt ist, unterscheiden (BOLKENIUS, 1981).

2) Prähepatischer Pfortaderhochdruck:

Für den prähepatischen Block, bei dem sich das Strömungshindernis im Portalsystem vor der Leberpforte befindet, lassen sich sowohl angeborene, als auch erworbene Formen unterscheiden.

2.1) Das angeborene Strömungshindernis:

Angeborene Mißbildungen im Pfortadersystem können entweder sofort den Portalzustrom zur Leber unterbinden, oder als Stenosedisposition ein mit dem Wachstum des Organismus zunehmendes Strömungshindernis bewirken.

Im einzelnen sind zu erwähnen:

Das PFORTADERKAVERNOM, oder Kavernöse Transformation das von einigen Autoren als angeborene Hemmungsmißbildung der V. Portae gedeutet wird (Y.HSIA, S.GELLIS, 1955), die PFORTADERSTENOSE oder Pfortaderstriktur, die sich als ringförmige Einschnürung der Pfortader kurz vor ihrer Aufzweigung an der Leberpforte manifestiert (MAHONEY, 1955), die PFORTADERAPLASIE, oder Pfortaderatresie, als Folge eines embryonalen Rückbildungsfehlers (JORDAN et al., 1956), die KLAPPENPERSISTENZ der V. portae und ihrer Stammäste, die normalerweise keine Klappen besitzen, wird manchmal als Ursache für eine Pfortaderthrombose und die daraus folgende portale Hypertension angesehen (SMITH, HOWARD, 1927), ARTERIOVENÖSE ANEURYSMEN zwischen Arteria und V. lienalis (GILFILLAN, 1950).

2.2) Das erworbene Strömungshindernis:

Die PFORTADERTHROMBOSE, die durch verschiedene Infektionskrankheiten des Säuglings und Kleinkindes, wie z.B. durch eine Omphalitis (z.B. bei Nabelvenenkatheter), durch eine Appendizitis, Tonsillitis, Masern, Diphtherie, Scharlach, oder durch akute Dehydrierungszustände des Neugeborenen

(z.B. nach Verbrennungen) usw. ausgelöst werden kann und nach Rekanalisierung des Thrombus zur KAVERNÖSEN TRANSFORMATION der Pfortader führen kann, die Kompression der Pfortader von außen durch entzündliche Prozesse, Tumoren, Metastasen, die TRAUMATISCHE VERLEGUNG der Pfortader, die MILZVENENTHROMBOSE, (M.BOLKENIUS, 1981/ K.DEVENS, 1969).

3) Intrahepatischer Pfortaderhochdruck:

Beim intrahepatischen Block wird aufgrund einer veränderten Leberparenchymstruktur die Leber selbst zum Strömungshindernis.

3.1) Das angeborene Strömungshindernis:

Hierbei lassen sich Formen unterscheiden, die primär zu Durchflußbehinderungen des Portalblutes führen, wie dies z.B. bei der konnatalen Leberfibrose der Fall ist, und solchen, die sekundär eine Leberzirrhose mit portaler Hypertension verursachen können, wie dies bei der Gallengangsatresie, der zystischen Pankreasfibrose u.a. zutrifft:

Die KONNATALE LEBERFIBROSE, die auf einem autosomal rezessiv erblichen Leberleiden beruht und durch eine kollagenfaserige Verbreiterung der Periportalfelder den präsinusoidalen Gesamtquerschnitt des intrahepatischen Portalsystems stark verkleinert und somit zur Portalen Hypertension führt.

Die Zystische PANKREASFIBROSE, oder MUKOVISZIDOSE, führt zu Leberveränderungen in deren Verlauf sich häufig eine fokale biliäre Zirrhose manifestiert (BENDER).

Die GALLENGANGSATRESIE, die eine cholestatisch bedingte Portale Hypertension zur Folge hat (MIYATA et al., 1974). ALPHA-1-ANTITRYPSINMANGEL, eine erbliche Stoffwechselstörung, die zur portalen Fibrose mit Übergang in Zirrhose und da-

durch bedingter intrahepatischer Abflußhinderung führt (J.BURKE et al., 1976).

GLYKOGENOSE (Typ IV), eine Speicherkrankheit der Leber, bei der es zur Synthese eines lebertoxischen Glycogenmoleküls und daraus folgender Bindegewebsvermehrung und Zirrhose kommt (J.SCHAUB, 1979).

MORBUS WILSON, eine Speichererkrankung, bei der sich abhängig vom Grad der Leberschädigung eine portale Hypertension entwickelt (D.FEIST, 1977).

3.2) Das erworbene Strömungshindernis:

Während bei Erwachsenen die alkoholisch-toxisch bedingte Leberschädigung in hohem Maße für den intrahepatisch bedingten Pfortaderhochdruck verantwortlich sind, spielen im Kindesalter hauptsächlich die virusbedingte posthepatische Zirrhose die wesentliche Rolle:

Von den verschiedenen Arten der VIRUSHEPATITIS kann vor allem die Hepatitis B einen chronisch aggressiven Verlauf nehmen und zur Zirrhose führen. Die Einengung der portalvenösen Blutbahn und die vermehrte Neubildung arterio-venöser Fisteln in der Leber mit einer Übertragung des arteriellen Blutdrucks auf das Portalsystem ist schließlich dann Ursache für die Ausbildung des Pfortaderhochdruckes (FAHRLÄNDER, 1979). Bei der hauptsächlich in tropischen und subtropischen Gebieten vorkommenden SCHISTOSOMIASIS, einer Wurmerkrankung, blockieren Würmer und Wurmeier in den Venolen des Portalsystems der Leber den Pfortaderkreislauf (BOLKENIUS, 1981). Bei schweren Formen der SARKOIDOSE und des MORBUS HODGKIN tritt als Begleiterscheinung auch ein Pfortaderhochdruck auf (H.STONE, 1875).

4) Posthepatischer Pfortaderhochdruck:

Insgesamt gesehen ist eine durch einen posthepatischen Block

verursachte Portale Hypertension, bei der das Abflußhinder-
nis hinter den Lebervenen oder in der Hohlvene liegt
äußerst selten. Die meisten Ursachen beruhen auf entzündlich
thrombotischen Komplikationen:

Als Ursache für den Verschuß der V.hepatica beim BUDD-
CHIARI-SYNDROM werden hauptsächlich thrombotische Begleit-
erscheinungen bei Polyzytämie, Leukämie, Neoplasma und Hä-
mangiomen der Leber genannt (neuerdings auch nach Langzeit-
einnahmen von Kontrazeptiva).

Die VENO-OCCLUSIVE DISEASE, die in Jamaika, Afrika, Asien
und östlichen Mittelmeerländern vorkommt und auf den Genuß
bestimmter Teesorten zurückgeführt wird, hat nahezu das
gleiche Bild wie das Budd-Chiari-Syndrom (A.MOWAT,1979).
CONCRETIO PERICARDII, hierbei manifestiert sich neben anderen
Symptomen auch eine Portale Hypertension mit Hepatomegalie,
Splenomegalie und Aszites (M.BOLKENIUS,1981).

S Y M P T O M A T I K D E S P F O R T -

A D E R H O C H D R U C K E S

Die Symptome und klinischen Krankheitszeichen bei der Porta-
len Hypertension sind recht unterschiedlich und meist nicht
eindeutig. Als führende Symptome gelten die Ösophagusvari-
zenblutung mit Hämatemesis und Melaena, der oft asymptoma-
tische Fieberschübe vorausgehen, und der Milztumor.
Im einzelnen sind von Bedeutung (nach M.BOLKENIUS,1981):
Der KOLLATERALKREISLAUF und die VARIZENBILDUNG, die SPLENO-
MEGALIE, die LEBERVERÄNDERUNGEN, der ASZITES, SYSTEMISCHE
ZIRKULATIONSÄNDERUNGEN, die ENZEPHALOPATIE und weitere
UNSPECIFISCHE SYMPTOME.

I) DER KOLLATERALKREISLAUF

Jede Form der Portalen Hypertension bildet hepatofugale Kollateralen aus, beim prähepatischen Block finden sich darüber hinaus auch noch hepatopetale Kollateralen. Nach topographisch-anatomischen Gesichtspunkten kann man das Kollateralvenensystem in 4 Gruppen einteilen (BOLKENIUS, 1981):

1. Gruppe: Venen des Intestinaltraktes am Übergang von Drüsenepithel zu Plattenepithel,

a) Kardia: Ösophagusvarizen

b) Anus: Hämorrhoidalplexus

2. Gruppe: Paraumbilicale Venen in retrograder Verlaufsrichtung aus Venen des Ligamentum teres hepatis über epigastrische Venen

3. Gruppe: Sappeyesche Venengruppe: Venöser Kontakt bzw. Adhärenzen der Abdominalorgane mit dem Retroperitonealgewebe. In dieser Gruppe wird unterschieden in :

a) hepatofugale und

b) hepatopetale Flußrichtung

4. Gruppe: Porto-spleno-renale oder porto-spleno-retroperitoneale Spontanastomosen via Diaphragma, Pankreas, Nebenniere oder Milz.

1) Der hepatopetale Kollateralkreislauf:

Hepatopetale Kollateralen, die den Verschluß der Pfortader zur Leber hin überbrücken, finden sich nur beim prähepatischen Block, wobei nicht immer ganz klar wird, ob es sich im Einzelfall um echte Kollateralen handelt, oder um eine kavernöse Transformation der Pfortader. Anzahl und Lumenweite dieser Überbrückungsanastomosen sind ausschlaggebend für die Leberrestdurchblutung (BOLKENIUS, 1981).

2) Der hepatofugale Kollateralkreislauf:

Der portalvenöse Abfluß erfolgt hauptsächlich über Magenfundus-, Kardial- und Ösophagusvenen, über retroperitoneale Venen und über splenorenale Spontanshunts (F.JACKSON, 1963).

3) Die Varizenbildung:

Bei erhöhtem Druck im portalen Kreislaufsystem und bei Überschreiten der Toleranzkapazität der Kollateralgefäße beginnen sich diese zu dilatieren und bieten schließlich das Bild von Varizen. Die Entstehung ist gekennzeichnet durch:

Gefäßdehnung und Schlängelung
Verlust der elastischen Wandstrukturen
fibröser Ersatz
Dilatation u./oder Ektasie
Unregelmäßigkeit in der Wanddicke

(ANDERSON, 1966).

4) Die Ösophagusvarizen:

Die für das Krankheitsbild der portalen Hypertension wichtigste Gruppe innerhalb der Kollateralvenen sind die Venen der unteren Speiseröhre. Bedingt durch die retrograde Flußumkehr bei erhöhtem Druck werden die naheliegenden Magenvenen und von dort aus die tiefen und subepithelialen Venen des Ösophagealen Venenplexus stark gefüllt, erweitert und schließlich varikös verändert.

Die größte Blutungsbereitschaft zeigen die subepithelialen ektatischen Venen im distalen Ösophagusanteil in Höhe des Schleimhautübergangs von Ösophagus zu Magen. Erklärung dafür bietet die Strukturanalys der Speiseröhre von LIERSE und STELZNER (LIERSE, STELZNER, 1972):

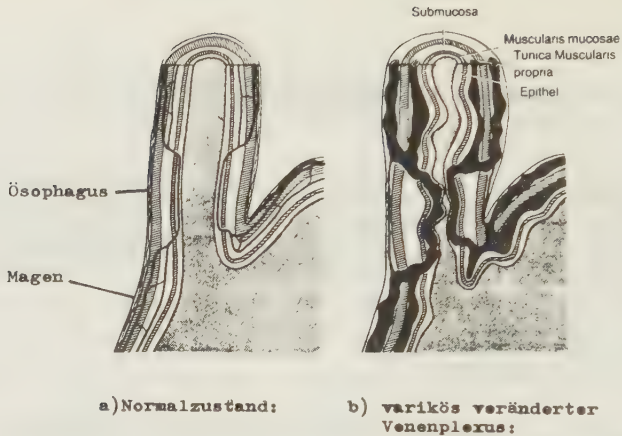


Abb.7: Erklärung der Blutungsneigung der subepithelialen Ösophagusvenen (nach STELZNER und LIERSE, 1978, aus Zschr.Kinderchir. 23)

Danach verlaufen in dem etwa 2 cm langen Segment am kardialen Ende der Speiseröhre, das den Schließmuskel des Ösophagus darstellt, im innersten Ringsegment vorwiegend längsgerichtete submuköse und subepitheliale Venen, die durch den erhöhten Druck des aus dem Bauchraum hochgedrückten Blutes prall gefüllt sind. Im Gegensatz zu den submukösen Venennetzen im übrigen Magen-Darm-Kanal haben sie kaum Querverbindungen zu tiefer liegenden und parallel laufenden Venen. Das Blut kann deshalb aus diesen inneren Gefäßen nicht seitlich ausweichen, sodaß sie beim Kontrahieren dieses Speiseröhrensegmentes, beim Schluckakt, noch stärker angestaut werden und schließlich bei Überdehnung platzen können. (LIERSE und STELZNER, 1976).

5) Das Caput Medusae:

Bei Überdruck im Umgehungskreislauf über die Bauchwandvenen entsteht ein Varizengeflecht, das als Caput Medusae bezeichnet wird. Diese bis zu fingerdicken, stark geschlängelten und unter der Bauchdecke sichtbaren Venen gelten als äußeres Diagnosemerkmal bei Portaler Hypertension. (HAMPERL-EDERGEDIGK, 1974).

6) Der Hämorrhoidalplexus:

Im Kindesalter ist dieser hepatofugale Kollateralweg ohne pathognomonische Bedeutung. (BOLKENIUS, 1981).

II) DIE SPLENOMEGALIE

Eine Milzvergrößerung bietet zwar kein sicheres Zeichen für das Vorliegen eines Pfortaderhochdruckes, wird aber als sogenanntes großes Symptom des Portalen Hochdruckes angesehen. Beim extrahepatischen Block tritt in immerhin 90% der Fälle eine Milzvergrößerung auf, während sie beim intrahepatischen Block in nur 5% der Fälle zu finden ist. Als Faustregel einer klinischen Unterscheidung kann deshalb gelten, daß beim extrahepatischen Block eine normal große Leber und eine vergrößerte Milz und beim intrahepatischen Block eine große Leber und eine normale Milz gefunden wird. Während die akute Stauungsmilz voll reversibel ist, zeigen sich an der chronischen Stauungsmilz Zeichen einer Fibrose. Außerdem wird die Milz bei der bestehenden Splenomegalie in ihrer hämodynamischen, hämatologischen und immunologischen Funktion beeinträchtigt (N.MARKOFF, 1954).

In HÄMODYNAMISCHER Hinsicht verliert die Milz weitgehend die Fähigkeit zur Regulierung des Druckausgleiches während der Phasen der digestiven Druckzunahme im Pfortadersystem und somit ihre Funktion als "elastisches Herz" des Portalkreislaufes.

Auf HÄMATOLOGISCHEM Gebiet gefährdet die Splenomegalie den Patienten zusätzlich durch die sogenannte Splenogene Markhemmung, bei der durch eine Thrombozytopenie die Blutungsbereitschaft der Ösophagusvarizen erhöht wird (M.PUTTINI et al., 1972).

Die IMMUNOLOGISCHE Leistung der Milz und die Infektabwehr sind im Falle des Hypersplenismus reduziert (L.WAGNER, 1980).

III) DIE LEBERVERÄNDERUNGEN

Im Zusammenhang mit der Portalen Hypertension lassen sich zwei Arten von Leberveränderungen unterscheiden, nämlich die primäre Leberparenchymschädigung als Ursache eines Pfortaderhochdruckes, wie dies bei der Leberzirrhose der Fall ist, und zweitens die chronische Sekundärschädigung der Leber durch die gestörte Leberperfusion als Folge eines prähepatischen Blocks.

Als Frühzeichen beim intrahepatischen Block finden sich fast immer die typischen Bilder der primären Leberparenchymschädigung, wie eine vergrößerte derbe Leber, ein Foetor hepaticus, Palmarerythem, Lebersternchen, Weißnägel, Lacklippen usw. Sekundärschädigungen der Leber als Folge eines prähepatischen Blocks sind stark abhängig von der Leberrestdurchblutung (N.MARKOFF, 1954).

So werden meist bei Früh-oder sogar bei Spätformen der prähepatisch bedingten portalen Hypertension weder pathologische Leberfunktionsproben, noch Größenveränderungen der Leber beobachtet (MARION).

In einem Großteil der Leberbiopsien (HECKER et al., 1976) finden sich aber histologische Veränderungen in Form einer Erweiterung der Sinus mit Kollagenisierung der Sinuswände im Bereich der Zentralvenen, in Form von zentralen Fibrosen sowie kleintropfiger Verfettung, Leberzellatrophie und auch vereinzelt Nekrosen.

IV) ASZITES

Die Ausbildung eines irreversiblen serösen Aszites beim intrahepatischen Block findet sich in 20% der Fälle als Frühsymptom, während beim Vollbild desselben in rund 66-90% der Fälle Aszites als sogenanntes großes Pfortadersymptom auftritt (N.MARKOFF, 1954).

Beim extrahepatischen Block ist Aszitesbildung selten und gilt als ausgesprochenes Spätsymptom.

Die Pathogenese des Aszites ist kompliziert. Der Aszites wird kaum alleine durch den portalen Hochdruck bedingt, sondern ist Ausdruck einer gleichzeitig bestehenden Leberparenchymschädigung oder stellt sich im Rahmen des prähepatischen Blocks erst nach größeren mehrmaligen Blutungen ein.

Wesentliche Faktoren für die Entstehung des Aszites sind der aufgrund des erhöhten Pfortaderdruckes gesteigerte hydrostatische Druck in den Sinusoiden, der als Folge der Leberparenchymschädigung und der daraus resultierenden verminderten Albuminsynthese herabgesetzte Kolloidosmotische Druck im Plasma und eine vermehrte Produktion der Leberlymphe (CHILD, 1954).

V) SYSTEMISCHE ZIRKULATIONSÄNDERUNG

Bei portaler Hypertension, die auf einer Leberzirrhose beruht, werden systemische Zirkulationsänderungen in Form von Hypo-oder Hyperzirkulation aufgrund eines erniedrigten oder erhöhten Herzzeitvolumens und einer Hypo-bzw. Hypervolämie beobachtet. Als Ursache für die häufigeren Hyperzirkulationen wird eine Verminderung des peripheren Gefäßwiderstandes infolge Öffnung arteriovenöser Shunts angenommen, wofür die verminderte Inaktivierung von Histamin und Ferritin in der Leber verantwortlich gemacht wird (P.ECKERT et al., 1976).

VI) ENZEPHALOPATHIE

Während die Enzephalopathie mit ihren hirnorganischen und psychischen Veränderungen im Erwachsenenalter als ein großes Symptom beim Pfortaderhochdruck angesehen wird, sind derartige Veränderungen bei Kindern äußerst selten. (HECKER et al., 1976).

Auslösende Faktoren für das Entstehen einer Enzephalopathie sind toxische Substanzen, die aufgrund einer verminderten portalvenösen Leberperfusion verstärkt im Kreislauf zirkulieren. Eine besondere Rolle spielt dabei der im Blut erhöhte Ammoniakspiegel.

Die psychoorganischen Veränderungen und Bewußtseinsstörungen bei der Enzephalopathie lassen sich einteilen in:

leichte Apathie und Euphorie,

Persönlichkeitsveränderungen mit neurologischen Veränderungen, fortgeschrittene Verwirrung und Desorientierung,

Stupor,

tiefes Koma, (nach S. SCHERLOCH, 1975).

VII) UNSPEZIFISCHE SYMPTOME

Oft gehen einer ersten Blutung bei portaler Hypertension unspezifische Symptome, wie Erbrechen, Durchfall, abdominelle Schmerzen, Gewichtsverlust und Fieberschübe (Blutungs- fieber) voraus (HECKER et al., 1976).

DIAGNOSTISCHE MASSNAHMEN

Zur Sicherung der Diagnose: Portale Hypertension, und zur Festlegung der besten Therapie sind meist aufwendige diagnostische Massnahmen nötig. Zu den aufschlußreichsten Untersuchungsmethoden und klinischen Hinweisen gehören

(Zusammenstellung nach: J.EISENBURG, 1971):

I) ALLGEMEINE HINWEISZEICHEN

Splenomegalie: Tastbefund, Sonogramm, Milzszintigraphie
Zirrhostigmata
hepatischer Aszites

II) NACHWEIS PORTOSYSTEMISCHER KOLLATERALEN

abdomineller Umge- hungskreislauf zur oberen und unteren Hohlvene:	Caput Medusae
Ösophagusvarizen	Röntgenbreischluck: 60% Treffsicherheit
	Ösophagoskopie: 90% "
	Laparoskopie
	Splenoportographie
	mit Druckmessung 90% "
	Umbilikoportographie 90% "

III) BESTIMMUNG DES SHUNT-VOLUMENS

Isotopenmethode
Ammoniak-Toleranztest

IV) MESSUNG DES ERHÖHTEN PFORTADERDRUCKES

Darstellung des	Lebervenenverschußdruck
Blocks, des Um- gehungskreislaufs	Splenoportographie
u. Druckmessung:	Umbilikoportographie
	Mesentericoportographie

V) PRÜFUNG DES FUNKTIONSZUSTANDES DER LEBER

Leberfunktionsprüfung
Leberbiopsie
Laparoskopie
Leberperfusion

VI) ANMERKUNGEN ZU WICHTIGEN UNTERSUCHUNGSMETHODEN

1) Röntgenbreischluck:

Sie stellt immer noch eine Routineuntersuchung bei dem Verdacht auf Ösophagusvarizen dar, hat aber den Nachteil, daß ihre Treffsicherheit mit 60% relativ gering ist, was hauptsächlich darauf beruht, daß die Varizen bei der Boluspassage ausgepreßt werden und deshalb nicht darstellbar sind (EISENBURG, 1971).

2) Ösophaguskopie:

Mit Hilfe des Ösophagus- und Gastroskops lassen sich in den meisten Fällen Varizen oder Blutungsquellen sowohl im Ösophagus, als auch im Magen genau lokalisieren und ihre Blutungsbereitschaft beurteilen. Da man bei dieser Technik ein direktes Bild der Varizen gewinnt, werden eindrucksvoll Verschlechterungen oder Therapieerfolge sichtbar. Die Ösophagoskopie spielt auch im Bereich der Therapie bei der Varizensklerosierung eine wichtige Rolle. (K-J. PAQUET, 1978).

3) Die Splenoportographie:

Bei der 1951 eingeführten Splenoportographie unterscheidet man 2 Techniken; (M. THELEN et al., 1978):

3.1) Die perkutane Splenoportographie:

Bei der perkutanen Splenoportographie wird das Kontrastmittel unter Röntgenmonitorkontrolle, aber nicht unter direkter Kontrolle durch das Auge in die Milz injiziert. Um die Verletzungsgefahr für die Milz zu verkleinern muß für die Dauer der Injektion der Atem angehalten, oder in einer Kurznarkose ein künstlicher Atemstillstand herbeigeführt werden. Das Abfließen des Kontrastmittels über die Milzvene zur Leber wird mit Hilfe eines vorprogrammierten automatischen Plattenwechslers aufgenommen (J.RÖSCH, 1965).

3.2) Die laparoskopische Splenoportographie:

Diese Untersuchungsmethode wird im Zusammenhang mit einer Laparoskopie durchgeführt. Unter Sicht kann dabei die Nadel gezielt in die Milz eingeschoben werden, die Aufnahmen sorgfältig ausgeblendet und den individuellen Gegebenheiten angepaßt geschossen werden (L.WANNAGAT, 1974).

3.3) Varianten der Splenoportographie:

Folgende Variationen der Splenoportographie sind gebräuchlich:

DIREKTE SPLENOPORTOGRAPHIE: Injektion in die Milz

INDIREKTE SPLENOPORTOGRAPHIE: Injektion in den truncus coeliacus oder die A.lienalis,

RETROGRADE SPLENOPORTOGRAPHIE: transhepatische Injektion in Pfortaderast, bei Stromumkehr: retrograde Darstellung des Portalstammes,

INDIREKTE PORTOGRAPHIE: Injektion in A.Mesenterica superior,

OMPHALOPORTOGRAPHIE: der Katheter wird in Nabelvene bis intrahepatische Pfortaderäste eingeschoben,

SEGMENTANGIOGRAPHIE,

(nach M.THELEN, 1978)

DIREKTE MESENTERICOPORTOGRAPHIE: nach Freilegen der Mesenterialvene.

Die direkte Mesentericoportographie wird häufig bei Kindern angewandt, da hier aufgrund pathologischer Veränderungen der Milz, wie Sphärozytose oder Fibrose, die direkte oder indirekte Splenoportographie oft mißlingt (HECKER, et al., 1976).

3.4) Aussagekraft der Splenoportographie:

Für eine beabsichtigte Shunt-OP ist die Splenoportographie von großer Bedeutung, da mit ihrer Hilfe eine Aussage über Lage des Strömungshindernisses, -ob intra-oder extrahepatischer Block-, über die Beschaffenheit, die Durchgängigkeit, die Lumenweite und die Funktion extra-und intrahepatischer Gefäße gemacht werden kann (BÜCHELER et al., 1972).

Auch die Bestimmung der Strömungsgeschwindigkeit, der Nachweis von zentrifugalen Refluxen, einer Stromumkehr, Hinweise auf Varizenbildung, auf Umgehungskreisläufe, spontane Shunt-Bildungen, tumoröse Veränderungen, Hinweise auf ein Budd-Chiari-Syndrom und die strukturelle sowie funktionelle Beschaffenheit der Leber sind möglich. Für die Planung eines prophylaktischen Shunts sind darüber hinaus auch noch die gleichzeitig durchgeführten Druckmessungen im Portalvenensystem von Bedeutung (L.WANNAGAT, 1974).

4) Lebervenenverschußdruck:

Bei dieser Technik der Lebervenenographie ist es möglich, nach Injektion eines Farbstoffes in die Pfortader die Leberdurchblutung zu bestimmen.

5) Lebersequenzszintigraphie:

Die sequentielle Hepatospleno-Szintigraphie wird immer häufiger zur quantitativen Beurteilung der Leberdurchblutung sowohl im Rahmen der präoperativen Diagnostik, als auch zur postoperativen Verlaufskontrolle bei portaler Hypertension eingesetzt (H.J.BIERSACK et al, 1977). Das Szintigramm wird nach i.v. Injektion einer radioaktiven Substanz, eines sogenannten Tracers, über eine Szintillationskamera, die an ein Computersystem angeschlossen ist, aufgezeichnet. Repräsentative Areale von Leber, Milz und Aorta können am Analogsichgerät des Rechnersystems mit Hilfe eines Lichtgriffels ausgewählt und vom Computer statistisch ausgewertet werden.

Mit dieser Technik läßt sich der arterielle und portalvenöse Anteil an der Leberdurchblutung genau beurteilen und somit eine Prognose vor einer Shunt-Operation stellen bzw. die Funktionstüchtigkeit eines Shunts nachweisen (H.J.BIERSACK et al, 1977).

6) Laboratoriumsdiagnostik:

Zur Beurteilung der Leberfunktion und zur Vorbereitung einer Shunt-Operation werden meist folgende Laborwerte herangezogen: Bilirubin, Transaminasen, alkalische Phosphatase, Cholinesterase, Serumeisen, Bromthaleintest, Elektrophorese, Gerinnungsfaktoren, Kontrolle des Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalts, Kohlehydratstoffwechsel und Nierenfunktionsprüfung (D.MÜTING, 1976).

Abweichungen dieser Werte von der Norm lassen auch Rückschlüsse auf den Funktionszustand der Leber zu:

eine Hypoproteinämie und eine Verschiebung der γ -Globuline zuungunsten der Albumine weisen auf eine Dekompensation der

Leberfunktion hin, eine mäßige oder deutliche Erhöhung der Transaminasen lassen auf eine Aktivität der Zirrhose schließen, und pathologische Veränderungen in der Cholinesterase und den Gerinnungsfaktoren scheinen der Schwere der Lebererkrankung proportional zu sein (HECKER et al., 1976).

D I E T H E R A P I E D E S P F O R T A D E R -

H O C H D R U C K E S

Für die Behandlung des Pfortaderhochdruckes im Kindesalter gibt es entsprechend der Vielfalt der Lage des Strömungshindernisses und der Schwere des jeweiligen Blutungsereignisses eine ganze Palette von möglichen Maßnahmen sowohl konservativer, als auch chirurgischer Art. Zu den am häufigsten angewandten gehören (BOLKENIUS, 1981):

I) DIE KONSERVATIVE THERAPIE

Die konservative Therapie muß sich, da es keine internistische Möglichkeit gibt, den Pfortaderhochdruck nachhaltig zu senken, auf eine Reihe von Notfallmaßnahmen zur Bekämpfung lebensbedrohender Varizenblutungen und auf eine begleitende Basistherapie beschränken. (MÜTING et al., 1976).

1) Notfallmaßnahmen:

1.1) Kreislaufstabilisierung:

SEDIERUNG, FLACHE LAGERUNG,

VOLUMENSUBSTITUTION, ohne durch Übertransfusion den Pfortaderdruck in die Gefahrenzone zu bringen,
FRISCHBLUTTRANSFUSION, gerinnungsaktiv, fresh frozen Plasma,
KLINISCHE KONTROLLE, RR, Puls, ZVD,
LABORKONTROLLE, Hb, Hkt, Elektrolyte, Leberchemie, Ammoniak,
(MÜTING et al., 1976 / BOLKENIUS, 1981).

1.2) Lokale Hämostase:

DOPPELBALLONSONDE nach SENGSTAKEN-BLAKEMORE (1945) oder EINBALLONSONDE nach LINTON (1947), die für eine schnelle Blutungsstillung bei bekannter Blutungsquelle im Ösophagus gut geeignet sind.

Nach nasalem Einführen der Sonde wird der runde distale Ballon auf einen Druck von 40 mmHg aufgebläht und bis zum Anschlag an die Kardia zurückgezogen. Anschließend wird der längliche ovale Ballon im Ösophaguslumen mit einem Füllungsdruck von 20 mmHg erweitert. Ein Zuggewicht von ca. 100 g stabilisiert die Sonde in ihrer Lage. Der große Vorteil dieser Sonden liegt in ihrer varizenkomprimierenden und damit blutstillenden Wirkung und außerdem in der Möglichkeit, Eiswasserspülungen durchführen und Medikamente oral verabreichen zu können.

Um Druckulzera im Ösophagus und an der Kardia zu vermeiden, sollte die Sonde nicht länger als 36 Stunden liegen (D.MÜTING et al., 1976).

Eine weitere Möglichkeit der lokalen Hämostase bietet die NOTFALL-ENDOSKOPIE. Mit ihrer Hilfe lassen sich nicht nur in einem Arbeitsgang die Blutungsquelle genau darstellen, sondern auch nach gezieltem submucösen Einspritzen einer Sklerosierungsflüssigkeit die Blutung zum Stehen zu bringen (siehe S.34).

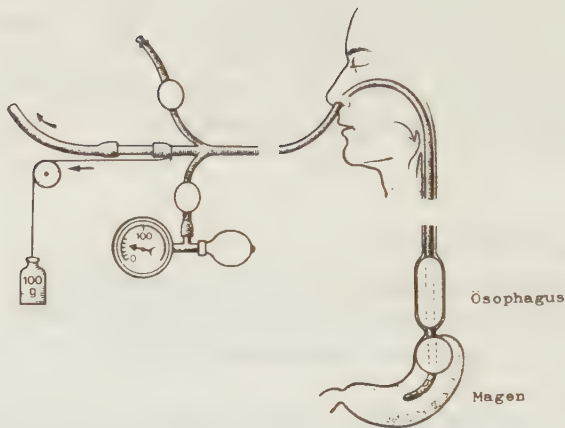


Abb.8: Doppelballonsonde nach SENGSTAKEN-BLAKEMORE (1945).
(entnommen aus BOLKENIUS, port.Hypertension im Kindesalter, 1981).

1.3) allgemeine Hämostase:

(nach A.THIEDE et al.,1977)

VASOPRESSIN, bzw. TRIGLYCYL-LYSIN-VASOPRESSIN, das innerhalb 20 Minuten langsam iv.injiziert wird, bewirkt durch die medikamentös ausgelöste Vasokonstriktion eine kurzfristige Blutstillung für ca. 30 Minuten.(NUSBAUM et al.,1968)

KONAKION,

HEPARIN, bei Verbrauch,

GERINNUNGSFAKTORENSUBSTITUTION, falls bei Leberschäden

erforderlich, Thrombocytenkonzentrat, Hemmung der Fibrolyse,

1.4) Komaprophylaxe (Leberausfallkoma):

MAGEN-DARM-SPÜLUNGEN, Absaugen des Blutes aus dem Magen,

DARMENTLEERUNG und DARMSTERILISATION, Neomycin, Laktulose,

Bifidum-Milch um den Blutgehalt an Ammoniak, Phenolen, Indolen zu senken (Enzephalopathiegefahr),
EIWEISS-NULLDIÄT,
AMMONIAKSENKENDE AMINOSÄUREN,
(D. MÜTING et al., 1976).

1.5) Aszitesprophylaxe bzw. Therapie:

Neben einer NATRIUMARMEN ERNÄHRUNG ist die Gabe von SPIRINOLAKTON in Verbindung mit einem wirksamen SALURETIKUM bei gleichzeitiger DIGITALISIERUNG für die Ausschwemmung von Aszites wichtig (D.MÜTING et al., 1976).

1.6) transumbilicale Leberperfusion:

In einigen Fällen der leberzirrhotisch bedingten Portalen Hypertension mit wiederholten Blutungen und Zustandsverschlechterungen sowie drohendem oder vorliegendem Koma, konnten nach intraportaler Infusion mit oxygeniertem Blut, Glucose, Vitaminen und Hormonen, mehrere Patienten in einen operablen Zustand gebracht werden (S.J.DOLECKI, 1972).

2) Varizensklerosierung und Verödung:

Den konservativen Behandlungsmaßnahmen zugeordnet werden allgemein die Sklerosierung der Speiseröhrenschleimhaut und die Varizenverödung (K.J.PAQUET, 1972).
Das Ziel der endoskopischen SKLEROSIERUNG der Ösophagusvarizen besteht darin, die gefährdeten, dünnwandigen subepithelial liegenden Venenkonvolute des distalen Ösophagus zudecken und in die Tiefe zu verlagern, wobei ihr Lumen möglichst offen gehalten werden sollte. Dazu wird über ein star-

res oder flexibles Endoskop ein Sklerosierungsmittel als intramuköse Quaddeln neben die die Varizen injiziert. Zunächst entsteht ein Schleimhautödem, das sich später in eine Narbenplatte umwandelt und so die Venenknoten in die Tiefe versenkt und deren Läsion und Ruptur verhindern soll. Dieses Verfahren gilt als besonders wirksam und risikoarm (WODAK / K.J.PAQUET, 1972).

Der Vorteil der Sklerosierung gegenüber der Verödung liegt darin, daß bei der Sklerosierung die Gefäße offen bleiben, während bei der Verödung durch Thrombosierung der Venen diese verschlossen werden, der Druck damit eher noch erhöht wird und Rezidivblutungsgefahr vergrößert wird. (H.D.SCHMIDT et al., 1979).

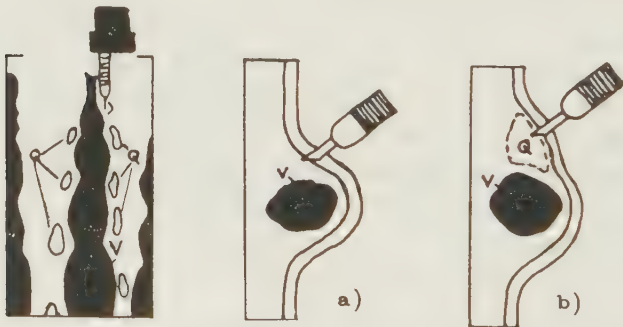


Abb.9: Technik der Varizensklerosierung

9 a) vor der Sklerosierung

9 b) nach der Sklerosierung

(nach F.KAPP, H.J.BUESS, 1973)

V=Varizen

Q=Quaddel

Bei der TRANSHEPATISCHEN VARIZENVERÖDUNG wird nach perkutaner Punktion der Leber über einen intrahepatischen Pfortaderast die V.coronaria ventriculi sondiert und der Katheter

ter bis ins Varizenkonvolut vorgeschoben. Anschließend werden diese nach Einspritzen von Thrombin verödet (A.LUNDERQUIST, J.VANG, 1974).

3) Postoperative Nachsorge:

Zum Bereich der konservativen Therapie gehören auch noch ergänzende Maßnahmen im Anschluß an drucksenkende operative Eingriffe.

So wird zB. durch Infusionen ammoniaksenkender Aminosäuren und Gaben von Bifidum-Milch sowohl die Entgiftung verbessert, als auch Kalorien zugeführt, durch Gaben von Kaliumchlorid die postoperativen Kaliumverluste substituiert und durch Kontrollen des Gewichts und des Bauchumfanges ein rechtzeitiges Erkennen eines sich postoperativ entwickelnden Aszites ermöglicht (MÜTING et al., 1976).

II) CHIRURGISCHE THERAPIE

Die chirurgische Therapie der portalen Hypertension läßt sich in 2 Gruppen einteilen, nämlich einmal in die der Palliativeingriffe und zum anderen in die der drucksenkenden Shunt-Operationen.

1) Palliativ-Operationen:

Zwar geht der Trend bei der operativen Behandlung der Portalen Hypertension im Kindesalter immer stärker hin zu den drucksenkenden Shunt-Operationen, aber dennoch haben gewisse Palliativeingriffe nach wie vor besonders in Notfallsituationen größere Bedeutung. Oft stellt eine derartige Operation die einzige Möglichkeit zu einer erfolgreichen Blutstillung dar und ermöglicht dann später bei gebesserter

Allgemeinbefinden des Patienten eine drucksenkende Shunt-Operation. In manchen Fällen reichen aber auch solche Palliativmaßnahmen aus, um eine dauernde Befundbesserung zu erreichen, da zwischenzeitlich präformierte Kollateralen in ausreichendem Maße hämodynamisch wirksam geworden sind. Eine Palliativoperation im prophylaktischen Sinn ist beim Kind allerdings nicht indiziert (HECKER et al., 1976 / DEVENS et al., 1969).

1.1) Venensperrende Operationen:

Im Gegensatz zu den drucksenkenden Shunt-Operationen wird bei den Venensperrenden Operationen durch die Unterbindung oder Resektion der Ösophagusvarizen ein wesentlicher spontaner Kollateralabfluß beseitigt und damit der Portaldruck erhöht. Außerdem bewirkt die Reduzierung des venösen Abstromes über die Ösophagusvarizen auch eine Reduzierung des arteriellen Organdurchflusses, da das Volumen des arteriellen Einstromes dem des venösen Abstromes gleich ist. In die Gruppe der nachfolgend genannten venensperrenden Operationen gehört funktionell gesehen auch die Ösophagusvarizen-Verödung, die bereits weiter oben kurz beschrieben wurde (K. VOSSCHULTE, F. EISENREICH, 1967).

1.1.1) Varizenligatur:



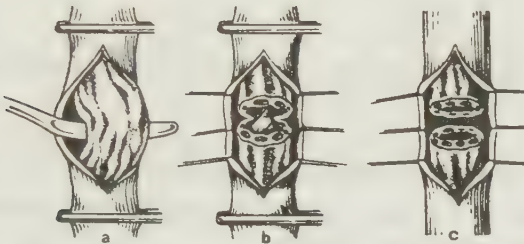
Extramuköse Varizen-
ligatur (NISSEN, 1954)

Transmuköse Varizen-
ligatur (CRILE-LINTON,
1950)

Abb. 10: Zwei Techniken der Varizenligatur:
links: treppenförmige Umstechungsligatur am unteren Ösophagus nach Thorakotomie (NISSEN, 1954).
rechts: Längseröffnung des Ösophaguslumens zu fortlaufender Ligatur der Varizensäulen (CRILE-LINTON, 1950).
(entnommen aus BOLKENIUS, 1981).

Über einen transthorakalen Zugang werden entweder durch extra-muköse Einzelligaturen oder nach Längsspaltung des Ösophagus und anschließender fortlaufender Ligatur die Varizen von kranialwärts bis zur Magenschleimhaut umstochen.

1.1.2) Ösophagustranssektion und -dissektion:



Ösophagustranssektion
n. STELZNER (1967)

Ösophagustranssektion
n. WALKER (1960)

Abb. 11: Ösophagustranssektion:

- a) Vorluxieren des vorderen Anteils des Mukosazyllinders,
 - b) Semizirkuläre Eröffnung des vorderen Anteils des Mukosazyllinders, der anschließend mit fortlaufender Seitennaht wieder verschlossen wird, (STELZNER, 1967).
 - c) ältere Methode mit völliger querer Durchtrennung des Mukosazyllinders, (WALKER, 1960).
- (aus BOLKENIUS, 1981).

Der Vorteil der Methode nach STELZNER ist, daß durch Stehenlassen einer varizenfreien medialen Gewebsbrücke Stenosen und Dehiszenzen vermieden werden. (STELZNER, 1967).

Dissektionsligatur nach VOSSSCHULTE (1957):

Über einen abdominalen Zugang wird nach Mageneröffnung eine Prothese eingeschoben und durch einen zirkulären Umstechungsfaden fest umschlungen. Nach langsamer Durchwanderung des Fadens durch die Ösophaguswand und nachlassendem Umgurtungszug zerfällt die Prothese in ihre Segmente und wird nach Darmpassage per vias naturales ausgeschieden. Das langsame

Durchtrennen der Ösophaguswand bewirkt eine Unterbrechung der Varizen.

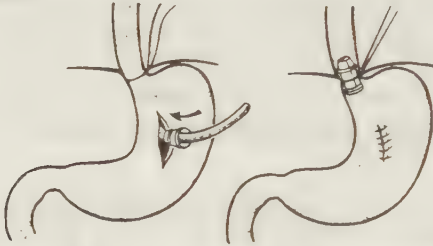


Abb.12: Dissektionsligatur nach VOSSSCHULTE (1957)
(aus BOLKENIUS, 1981)

1.1.3) Resektion von Ösophagus oder Magen:

Die folgenden Abbildungen geben verschiedene Methoden der Resektionsverfahren wieder.

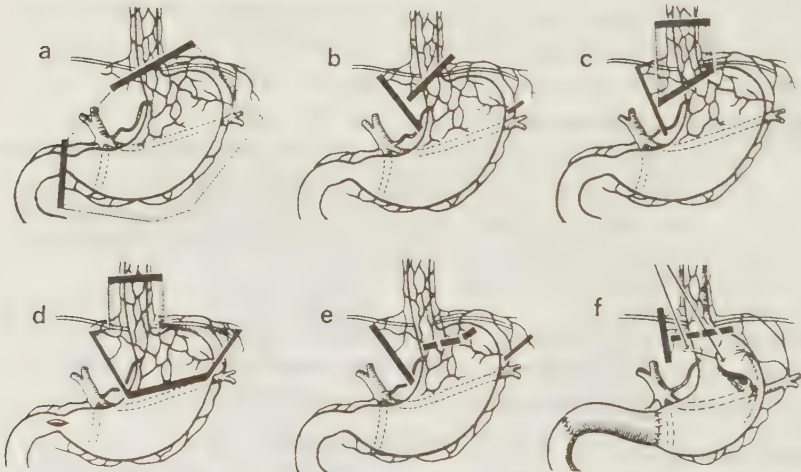


Abb.13: verschiedene Resektionsverfahren (BOLKENIUS, 1981).

- a) Magenextirpation (WANGENSTEEN, 1945),
- b) Magendissektion (TANNER, 1950),
- c) Ösophagusresektion (MERENDINO, 1955),
- d) Ösophagus-Magenresektion mit Pyloromyotomie (PHEMISTER, 1947),
- e) subdiaphragmale Venensperre,
- f) Antirefluxplastik (SCHREIBER, 1976),

Aufgrund ihrer funktionsverstümmelnden Konsequenzen werden die Resektions-Operationen an Ösophagus und Magen kaum mehr als Alternativlösung zur Behandlung von Ösophagusvarizenblutungen im Kindesalter angesehen.

1.1.4) Magenskelletierung und subdiaphragmale Venensperre, Antirefluxplastik:

Bei der Devaskularisierung des Magens nach WARREN bleibt lediglich die A.gastrica dextra erhalten. Alle übrigen arteriellen Zu- und Abflüsse werden im Ligamentum gastrocolicum und Ligamentum gastrolienale sowie im Verlauf der kleinen und großen Kurvatur unterbunden (WARREN, 1963).

Die SUBDIAPHRAGMALE VENENSPPERRE mit Ösophagus-und Magendevaskularisation stellt eine Erweiterung des oben beschriebenen Eingriffes dar.

Bei der 1977 von DAHM und SCHREIBER eingeführten ANTIREFLUX-PLASTIK soll durch selektive proximale selektive Vagotomie die Säuresekretion des Magens reduziert, durch Distalisierung der Papilla Vateri der Gallereflux vermieden und durch eine zusätzliche Hemifunduplikatio ein Reflux am Ösophagus-Magen-Übergang verhindert werden (K.DAHM, H.SCHREIBER, 1977).

1.2) Operationen zur Verminderung des splanchnischen Blutvolumens:

1.2.1) Arterienligatur:

Im Wesentlichen sind diese Ligaturen auf die Magenarterien (z.B. bei der Devaskularisierung des Magens nach WARREN, 1963) und die Arteria lienalis beschränkt.

Zweck und Vorteil einer Ligatur der A.lienalis werden in einer Senkung des Pfortaderminutenvolumens, in der Erhaltung

schon vorhandener Kollateralen, der Erhaltung der Milzvene für eventuell spätere Anastomosen, der Erhaltung der Milz zum Auffangen portaler Druckschwankungen, der Risikoarmut des Eingriffes und der günstigen Beeinflussung des Blutbildes gesehen. Allerdings beobachtet man auch manchmal nach einem solchen Eingriff eine geradezu exzessive arterielle Kollateralisierung der Milz als kompensatorische Reaktion des Organismus auf die Gefäßunterbindung (SCHREIBER, 1964).

1.2.2) Splenektomie:

Da die isolierte Splenektomie bei der Behandlung der portalen Hypertension schlechte Ergebnisse gezeigt hat, wird sie heute nur noch bei der echten Milzvenenthrombose und in Verbindung mit anderen Methoden angewendet (HECKER et al., 1976).

1.3) Operationen zur Verbesserung der arteriellen Leberperfusion:

1.3.1) Arterialisierung:

Bei der von MATZANDER eingeführten Methode der DRUCKADAPTIERTEN ARTERIALISATION soll die operativ bedingte Zunahme der Leberhypoxie nach portokavalem Shunt aufgehoben werden. Dazu wird ein ca 20 bis 25 cm langes autologes Transplantat zwischen A. iliaca communis dextra und dem zentralen Pfortaderstumpf am Leberhilus interponiert (U. MATZANDER, 1974).

1.3.2) Neurektomie der A. hepatica:

Bei dieser Methode werden nach Freilegung der A. hepatica ca.

1-3 ml 1%ige Novocain-Lösung unter die Adventitia des Gefäßes gespritzt, um einen Gefäßspasmus zu vermeiden. Anschließend wird die nervenhaltige Lamelle vom Stamm des Gefäßes gelöst und auf einer Länge von 1,5 cm bis 2,5 cm reseziert. Die Gefäßwandprolabiert in diesem Bereich unter gleichzeitiger Zunahme des Pulsvolumens.

Hauptsächlich bei Patienten mit Leberzirrhose werden gute Erfolge mit teilweiser Remission oder Verminderung neuer zirrhotischer Schübe beobachtet (MALLET-GUY, 1947).

1.4) Erzeugung neuer Kollateralen:

Hierbei sollen nach dem Prinzip des Einwachsens von Gefäßen in Verwachsungsnarben multiple veno-venöse Shuntbildungen an der Grenzfläche zwischen splanchnischer und systemischer Blutversorgung provoziert werden. Die gewünschte Drainage wird jeweils mit der Gewebepexierung oder Organverlagerung richtungsweisend gelenkt.

Ausgehend von der ersten Operation dieser Art, der TALMAN-SCHEN OPERATION, wurden mehrere Varianten entwickelt.

(TALMA, 1896)

Bei der GASTRO-, KOLO-. oder SPLENOHEPATOPEXIE wird die Organkapsel der Leber entfernt oder die Serosa des Darmes zur Pexie entfernt, bei der Omentohepatopexie die Leberkapsel skarefiziert und somit ein Kollateralabfluß in die Leber provoziert. Um einen Anschluß der Portalvenenquellgebiete an das systemische Venensystem zu finden, werden große Teile des Omentum majus an die Rektus-Muskulatur fixiert, oder auch die Milz in die Pleurahöhle verlagert. (COUINAUD, 1973). Vorteil dieser Techniken ist, daß sich die Druckverhältnisse und die Leberdurchblutung nur langsam verändern (S.DOLECKI, V.AKOPJAN, 1973).

2) Shunt-Operationen:

Die Hauptwirkung der portosystemischen, veno-venösen Anastomosen liegt in der Reduzierung oder Aufhebung des Hochdruckes im Portalvenensystem, unter Sicherstellung eines weiterhin ausreichenden intrahepatischen Kreislaufes. Dabei gilt der Grundsatz, daß je lebernäher und zentraler (z.B. portocaval) der portosystemische Shunt angelegt wird, desto vollständiger die Ableitung des Pfortaderblutes von der Leber weg ist. Wird die Leberdurchblutung zu stark vermindert, kann es durch das Fehlen portaler Wachstumsfaktoren (hepatotropher Substanzen) zu atrophischen Veränderungen der Leber kommen. Inwieweit die Leberarterie den portalafferenten Ausfall der Leberperfusion kompensieren kann, hängt vom Zustand der arteriellen Strombahn und des Leberparenchyms ab (HECKER et al., 1976).

2.1) Möglichkeiten der Verbindung shuntfähiger Gefäße:



End-zu-Seit

Seit-zu-Seit

Abb.14: Shuntformen.

(aus ALLgemeine und spez.Chirurgie, Springer, 1976).

Die zu einer Anastomose vorgesehenen Gefäße können entweder direkt oder aber durch Zwischenschalten einer sogenannten Gefäßprothese oder eines Gefäßtransplantats miteinander verbunden werden. Dabei werden sie entweder seitlich zueinander (Seit-zu-Seit) oder das Endstück des einen Gefäßes in die Seite des anderen eingenäht (End-zu-Seit).

2.2) Die wichtigsten Gruppen der Shunt-Operationen:

Seit den ersten Behandlungserfolgen mit der Shunt-Operation wurden im Laufe der Jahre aufgrund unterschiedlicher klinischer und anatomischer Verhältnisse viele Variationen entwickelt, die man nach ihren hämodynamischen Eigenschaften in verschiedene Gruppen einteilen kann:(BOLKENIUS, 1981):

PORTOKAVALE SHUNTS
MESENTERIKOKAVALE/ MESENTERIKORENALE SHUNTS
PERIPHERE SPLENORENALE SHUNTS
ZENTRALE SPLENORENALE/ SPLENOKAVALE SHUNTS
KAVOLIENALE/ RENOLIENALE SHUNTS
MAKESHIFT SHUNTS

2.2.1) Portokavale-und mesenterikokavale Shuntformen:

In der Behandlung der kindlichen Portalen Hypertension hat dieser Prototyp der portosystemischen Gefäßanastomosen kaum Bedeutung, da einerseits durch die zu radikale Druckentlastung die Grundkrankheit nur verschlechtert wird und zweitens diese Shuntform bei pathologisch veränderter Pfortader, wie dies in der Mehrzahl der Fälle im Kindesalter zutrifft (prähepatischer Block) nicht durchführbar ist.



Abb.15: Portokavaler Shunt: End-zu-Seit und Seit-zu-Seit, (aus:BOLKENIUS, 1981).

Als konsequente Weiterentwicklung der portokavalen Anastomose gilt der von CLATWORTHY (1955) und MARION (1955) propagierte MESENTERIKOKAVALE SHUNT.

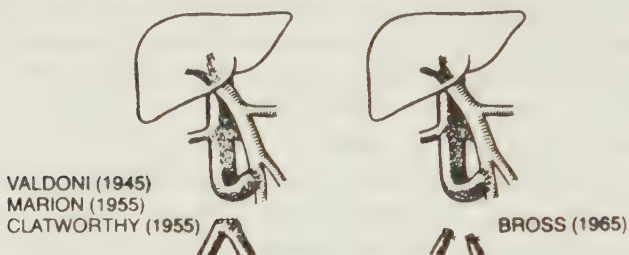


Abb.16: Mesenterikokavaler Shunt:

- a) nach CLATWORTHY (1955)
 - b) in Modifikation nach BROSS (1965)
- (aus: BOLKENIUS, 1981).

Die V.Cava wird in Höhe ihrer Iliakalzuflüsse durchtrennt und in einem spannungsfreien Bogen mit dem chirurgischen Stamm der V.mesenterica superior verbunden. Eine stärkere Schwellung der unteren Extremitäten wird aufgrund der grossen Venenreserve für den Abfluß nur selten beobachtet. Diese Shuntform ist auch beim Kleinkind möglich, da die beiden Gefäße eine ausreichende Lumenweite aufweisen.

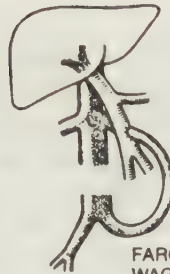
Bei ungünstigen anatomischen Verhältnissen wird es manchmal erforderlich einen Teil der Iliakalvene mit einzubeziehen, um eine Verlängerung der V.cava zu erreichen (Modifikation nach BROSS, 1965).

Um eine Kavadisektion zu vermeiden, empfiehlt DRAPANAS die Zwischenschaltung einer Kunststoffprothese oder autologen Vene. Allerdings können Kunststoffinterponate am wachsenden Organismus nicht verwendet werden (DRAPANAS, 1972).

Der FEMERO-MESENTERIALE SHUNT bewirkt eine geringere Drucksenkung und damit eine größere Leberrestdurchblutung, hat aber aufgrund geringeren Anastomoselumens eine größere Thrombosierungsneigung (A.WAGNER, 1974).



DRAPANAS (1972)



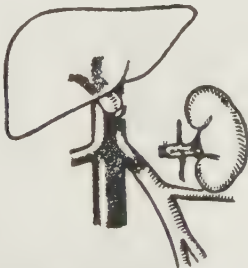
FARGE (1963)
WAGNER (1974)

Abb. 17: Formen des Cavo-mesenterialen-Shunts

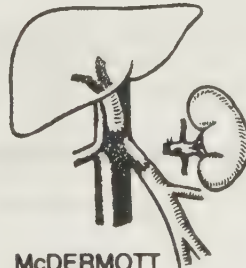
- a) H-Graft-Anastomose nach DRAPANAS (1977).
 - b) femero-mesenterialer-Shunt (WAGNER, 1974).
- (aus: BOLKENIUS, 1981).

2.2.2) Portorenale und mesenterikorenale Shuntformen:

Auch die portorenenalen und mesenterikorenalen Shunt-Formen erlauben weiträumige Anastomosen, die wiederum die Gefahr der Deprivation der Leber aus dem Portalkreislauf und sogar die des Leberblutstromes mit sich bringen (BOLKENIUS, 1981).



PATTON (1949)



McDERMOTT
(1961)

Abb. 18: Portorenale Shunts

- a) nach PATTON (1949)
 - b) nach McDERMOTT (1961)
- (Abb. entnommen aus BOLKENIUS, 1981)

Während der von PATTON vorgeschlagene portorenale Shunt der Flußumkehr aus der Leber durch Ligatur des Pfortaderstammes zuvorkommt, begünstigt der von MC DERMOTT propagierte portorenale Doppelshunt dieses pathologische Flußverhalten (BOLKENIUS, 1981).

Zur Erhaltung einer besseren Leberperfusion führte MC DERMOTT Jr.(1972) die PORTORENALE TRANSPOSITION durch, bei der die eine Nierenvene in den proximalen Pfortaderstumpf und das distale Pfortadersegment in die V.Cava eingnäht wird (McDERMOTT Jr.,1972).

Eine Beeinträchtigung der Nierenfunktion durch den Verschluss der linken Nierenvene bei diesen Shuntformen wurde nicht beobachtet (D.ERLIK et al.,1964).



ERLIK (1963)



McDERMOTT Jr.
(1972)

Abb.19: Portorenale Anastomosen:

- a) nach ERLIK (1963)
- b) nach McDERMOTT (1972)
(aus:BOLKENIUS, 1981).

2.2.3) Lienale Shuntformen:



PEIPER
(1968)



BAIRD (1971)

Abb.20: Lienale Shuntformen:

- a) Kavolielenaler Shunt nach PEIPER (1968)
- b) Renolielenaler Shunt nach BAIRD (1971)
(aus:BOLKENIUS, 1981).



COOLEY (1963)



BRITTON (1970)

Abb.21: splenorenale Seit-zu-Seit Shuntformen:

a) nach COOLEY (1963)

b) nach BRITTON (1970)

2.2.4) Distale splenorenale Shuntformen:

Da bei den peripheren und den zentralen Shuntformen die Milzvene endständig anastomosiert wird, hängt der Erfolg im wesentlichen von der Lumenweite der V. lienalis ab.



a) LINTON (1947)



b) BLAKEMORE (1945)
HIVET (1967)



c) CLATWORTHY (1959)

Abb.22: distale splenorenale Shuntformen:

a) nach LINTON (1947)

b) nach BLAKEMORE (1945)

c) nach CLATWORTHY (1959)

und HIVET (1967)

Nachteilig für die Anwendung dieser Shuntformen bei Kindern wirkt sich auch die gleichzeitig durchgeführte Milzextirpation aus.

2.2.5 Zentrale splenorenale Shuntformen:



a) WARREN (1967)

b) DAVIDSON (1964)
TEIXEIRA (1968)

Abb.23: zentrale splenorenale und splenokavale Shuntformen:

a) nach WARREN (1967)

b) nach DAVIDSON und TEIXEIRA (1968)

Der SELEKTIVE, ZENTRALE SPLENORENALE SHUNT nach WARREN hat gerade für die Behandlung der Portalen Hypertension im Kindesalter mehrere Vorteile. So bleibt der mesenterikoportale Anteil des splanchnischen Blutvolumens für eine Leberperfusion erhalten, der arterielle Einstrom über den truncus coeliacus normalisiert bzw. erhöht sich zum Vorteil der arteriellen Leberdurchblutung nach der venösen Dekompression der Oberbauchorgane, wichtige Funktionen der Milz bleiben erhalten und das relativ geringe Shuntvolumen führt zu einer geringeren systemischen Kreislaufbelastung. Bedingung für die selektive Druckentlastung der Ösophagusvarizen ist die Unterbindung der V.coronaria ventriculi und der V.pylorica. Bei dem SPLENOKAVALEN SHUNT nach TEIXEIRA und DAVIDSON ist eine Unterbindung der V.coronaria ventriculi und gastroepiploica bzw. V.pylorica nicht erforderlich (TEIXEIRA, 1968 / DAVIDSON, 1964).

2.2.6) Makeshift-Shunt:

Mit diesem Begriff werden meist intraoperativ gewählte Alternativen bezeichnet, wenn aus technischen oder anatomischen Gründen bekannte Shunt-Formen nicht durchführbar sind (BOLKENIUS, 1981).

AUSWERTUNG DER BEHANDLUNGS -

PROTOKOLLE

I) DAS PATIENTENGUT

1) Zahl der Patienten mit Portaler Hypertension zwischen 1970 und 1981 :

Insgesamt wurden in dem Zeitraum von 1970 bis 1981 an dem von Haunerschen Kinderspital 67 Patienten mit bestehender Portaler Hypertension betreut. In dieser Zahl eingeschlossen sind auch 4 Patienten, die nur zu Diagnose-bzw. Beobachtungszwecken stationär waren, ohne daß eine Behandlung durchgeführt wurde. Bei einem dieser Patienten wurde eine kompensierte Portale Hypertension mit Ausbildung starker Spontanastomosen festgestellt, sodaß sich eine weitere Therapie erübrigte, die anderen 3 Patienten waren aufgrund ihrer bestehenden Leberzirrhose und ihres schlechten Allgemeinzustandes nicht operationsfähig. Außerdem hatten sie bis zu diesem Zeitpunkt noch nicht geblutet und waren auch nicht akut blutungsgefährdet.

Von diesen 67 Patienten starben in dem Beobachtungszeitraum 9 (13%) an den Folgen ihres Grundleidens, 1 Patient kam in einem Verkehrsunfall ums Leben.

	●	O
PATIENTEN INSGESAMT	67	45 21
DAVON WURDEN BEHANDELT	63	44 18
UNTERSUCHUNG OHNE THERAPIE	4	1 3
DAVON NICHT OP-FÄHIG	3	3
KOMPENSIERTE PORT. HYPERT.	1	1
OHNE ANGABE	1	
TODESFÄLLE NACH OPERATIONEN	9	5 4

Tab. 1: Patienten mit portaler Hypertension von 1970-1981

●=bei extrahepatischem Block O=bei intrah. Block

2) Alter und geschlechtliche Verteilung der Patienten:

Unter den 67 Patienten befanden sich 27 Mädchen und 40 Buben. Das jüngste Kind war bei Diagnosestellung 4 Monate, das älteste 14 Jahre und 8 Monate alt. Das Durchschnittsalter betrug 5 Jahre.

PATIENTEN INSGESAMT	67	● 45	0 21	1 ohne
DAVON MÄNNLICH	40	28	12	Anga
WEIBLICH	27	17	9	- be
JÜNGSTES KIND BEI DIAGNOSE				4MONATE
ÄLTESTES KIND " "	14	JAHRE,	8	MONATE
DURCHSCHNITTSALTER	5	JAHRE,		

● = extrah.Block 0 = intrah.Block

Tab.2: Alter und geschlechtliche Verteilung der Patienten.

II) DIE DIAGNOSESTELLUNG

1) Äthiologie des Krankheitsbildes:

1.1) Besondere Vorkommnisse während Schwangerschaft u. Geburt:

Während in 23 Krankengeschichten überhaupt keine Angaben zu etwaigen Zwischenfällen oder besonderen Vorkommnissen bei der Geburt gemacht wurden, waren immerhin bei den übrigen 44 derartige Hinweise vorhanden. Unter ihnen befanden sich nur 8 Patienten, bei denen von einer normalen Geburt und frühkindlichen Entwicklung berichtet wurde und dabei in 3 Fällen ausdrücklich darauf hingewiesen wurde, daß kein Nabelvenenkatheter gelegt worden war. Bei 18 Patienten wurde nachweislich ein Nabelvenenkatheter gelegt, bei 9 trat in den ersten Lebenstagen eine schwere Nabelinfektion auf und in

7 Fällen war ein ikterus gravis et prolongatus vorhanden. Bei einem Kind wurden seit der Geburt helle Stühle und bei einem anderen eine Hepatosplenomegalie beobachtet. In einem anderen Fall hatte die Mutter während der Schwangerschaft eine schwere Gelbsucht durchgemacht, ein Kind erlitt wenige Stunden nach der Geburt schwerste Verbrühungen.

		●	○
KEINE GEBURTSANAMNESE	23	10	13
NORMALE GEBURT	5	3	2
KEIN NABELVENENKATHETER	5	3	
NABELVENENKATHETER	18	18	
NABELINFEKTION	9	9	
IKTERUS GRAVIS ET PROLONGATUS	7	7	
HELLE STÜHLE	1		1
HEPATOSPLENOMEGALIE	1		1
SCHWANGERSCHAFTSGELBSUCHT	1		1
VERBRÜHUNGEN NACH GEBURT	1	1	

Tab. 3: Vorkommnisse während Schwangerschaft und Geburt.

● = extrah.Block

○ = intrah.Block

1,2) kausalgenetisch wichtige Krankheiten:

In den Anamnesen von 27 Patienten befanden sich Hinweise auf Erkrankungen, die eindeutig mit der später sich manifestierenden Portalen Hypertension kausalgenetisch in Verbindung zu bringen sind.

So wurden bei 5 Patienten eine GALLENGANGSATRESIE, bei 3 Patienten eine MUKOVISZIDOSE und in einem Fall eine angeborene generelle ANGIOMATOSE der Intestinalgefäße diagnostiziert. 12 Kinder litten an einer LEBERZIERHOSE, die sich in 8 Fällen aus einer aggressiven HEPATITIS entwickelt hatte. Des weiteren wurde bei einem Patienten eine "angeborene STOFFWECHSELKRANKHEIT", bei einem anderen eine SEPSIS im Alter von 8 Monaten und bei einem weiteren ein MOREBUS PFEIFFER erwähnt. Eine kongenitale LEBERFIBROSE und die Folgen einer LEBER-

RUPTUR müssen in je einem Fall mit der sich später ausbildenden Portalen Hypertension gesehen werden.

GALLENGANGSATRESIE	5
MUKOVISZIDOSE	3
LEBERZIRRHOSE (VOR DIAGNOSE:PH)	12
DAVON NACH AGGR. HEPATITIS	8
"STOFFWECHSELKRANKHEIT"	1
SEPSIS (MIT 8 MONATEN)	1
MORBUS PFEIFFER	1
KONGENITALE LEBERZIRRHOSE	2
ANGIOMATOSE DER INTESTINALGEFÄSSE	1
LEBERRUPTUR	1

Tab. 4: kausalgenetisch wichtige Krankheiten

1,3) Erste klinische Zeichen des Pfortaderhochdruckes:

Bei 37 der 67 Patienten fiel das erste klinische Zeichen einer Portalen Hypertension mit der ersten Varizenblutung, die sich entweder in Teerstühlen oder in massivem Bluterbrechen äußerte, zusammen. 10 Mal deutete eine Splenomegalie und 10 Mal zusätzlich eine Leberschwellung auf einen Pfortaderhochdruck hin. In 3 Fällen gaben verstärkte Venenzeichnungen und ein beginnendes Caput Medusae Anlaß zu genaueren diagnostischen Maßnahmen und in einem Fall wurden Ösophagusvarizen als Zufallsbefund im Rahmen einer anderen Untersuchung entdeckt.

		●	○
VARIZENBLUTUNG	37	29	8
SPLENOMEGALIE	10	10	
HEPATO-(SPLENO)MEGALIE	10	4	6
CAPUT MEDUSAE	3	2	1
ZUFALLSBEFUND: ÖSOPHAGUSVARIZEN	1	1	
OHNE ANGABEN	6		

Tab. 5: Erste klinische Zeichen des Pfortaderhochdruckes.

● = extrah. Block ○ = intrah. Block

2) Manifestation der Portalen Hypertension:

2.1) Durchschnittliches Manifestationsalter:

Nimmt man als Manifestationszeitpunkt der Portalen Hypertension den Zeitpunkt der ersten Varizenblutung an, so ergibt sich ein Durchschnittsalter von 5 Jahren bei dem jeweils ersten Blutungszwischenfall. Der jüngste Patient war bei der ersten Varizenblutung gerade 7 Monate alt, der älteste 13 Jahre und 2 Monate. 9 Patienten haben bisher noch keine Varizenblutung erlebt, bei 5 weiteren fand sich kein sicherer Hinweis auf eine Blutung.

Das Durchschnittsalter bei der ersten Varizenblutung stimmt ungefähr mit dem Durchschnittsalter bei Diagnosestellung (5 Jahre) überein, was leicht verständlich ist, da in den meisten Fällen eine plötzlich auftretende Varizenblutung erst zu diagnostischen Maßnahmen veranlaßt.

Betrachtet man die Gruppen der Patienten mit intra- und extrahepatischem Block getrennt voneinander, so ergibt sich ein beachtlicher Unterschied im durchschnittlichen Manifestationsalter von 4,5 Jahren beim extrahepatischen, zu 6,5 Jahren beim intrahepatischen Block.

DURCHSCHNITTSALTER BEI ERSTER VARIZENBLUTUNG (ALLE PATIENTEN)		5	JAHRE
" "BEI INTRAH.BLOCK	0	6,5	JAHRE
" "BEI EXTRAH.BLOCK	0	4,5	JAHRE
JÜNGSTER PATIENT BEI 1.BLUTUNG	0	7	MONATE
ÄLTESTER PATIENT " "	0	13	JAHRE, 2 MONATE

Tab.6: Durchschnittliches Manifestationsalter.

2.2) Häufigste Symptome:

An erster Stelle in der Liste der Symptome des Pfortaderhochdruckes steht die VARIZENBLUTUNG in Form von Teerstühlen

oder massivem Bluterbrechen. So haben 53 der 67 Patienten mindestens einmal geblutet, 9 haben bisher noch nicht geblutet und bei 5 Krankenblättern fanden sich keine ausreichenden Hinweise auf eine Varizenblutung.

In 48 Fällen wurde eine SPLENOMEGALIE und in 43 Fällen eine HEPATOMEGALIE im Laufe des Beobachtungszeitraumes festgestellt. Nur bei 7 Patienten wurde weder eine Leber-noch eine Milzschwellung gesehen. Während 37 Mal gleichzeitig eine Milz- und Lebervergrößerung auftrat, waren in 11 Fällen nur eine Milzvergrößerung ohne Lebervergrößerung und in 6 Fällen eine Lebervergrößerung ohne Milzschwellung festzustellen.

15 Patienten (6 mit intrahepatischem Block) entwickelten einen ASZITES, 15 (davon 8 mit intrahepatischem Block) zeigten einen SKLERENIKTERUS, bei 16 Patienten (6 mit intrahepatischem Block) bildete sich ein CAPUT MEDUSAE, 9 Patienten (7 mit intrahepatischem Block) hatten die typischen LEBERHAUTZEICHEN und bei 4 Patienten (2 mit intrahepatischem Block) traten leberschadenbedingte Entwicklungsstörungen auf.

	a) INSGESAMT:	b) EXTRAH. BLOCK:	c) INTRAH. BLOCK:
VARIZENBLUTUNG	52 (77%)	39 (85%)	13 (62%)
SPLENOMEGALIE	48 (72%)	33 (72%)	15 (71%)
HEPATOMEGALIE	43 (64%)	27 (59%)	16 (76%)
WEDER LEBER NOCH MILZVERGRÖßERUNG:	7 (10%)	6 (13%)	1 (5%)
ASZITES	15 (22%)	9 (20%)	6 (29%)
SKLERENIKTERUS	15 (22%)	7 (15%)	8 (38%)
CAPUT MEDUSAE	16 (24%)	10 (22%)	6 (29%)
LEBERHAUTZEICHEN	9 (13%)	2 (4%)	7 (33%)
ENTWICKLUNGSSTÖRUNG	4 (6%)	2 (4%)	2 (10%)

Tab. 7: Häufigste Symptome, (die Prozentangaben beziehen sich a) auf die Gesamtpatientenzahl, 67, b) auf die Patientenzahlen bei extrah. Block, 45, und c) auf die Patientenzahl bei intrah. Block, 21).

2.3) Durchschnittliche Zahl der Blutungen:

9 der 67 Patienten sind - wie bereits oben erwähnt - bis heute ohne Varizenblutung geblieben, während 52 Patienten

bereits mindestens 1 Mal einen Blutungszwischenfall erlebt haben (6 ohne Angabe). Ein Patient hat sogar mehr als 12 zum Teil schwere Blutungen erleiden müssen. Die durchschnittliche Zahl der Blutungen liegt bei 3,4. Betrachtet man die Patienten mit extrahepatischem und intrahepatischem Block getrennt voneinander, so ergibt sich im Durchschnitt bei extrahepatischem Block 3,7 Blutungen und bei intrahepatischem Block 2,6 Blutungen.

PATIENTEN MIT VARIZENBLUTUNGEN	52 (77%)	●	0
BISHER NIE GEBLUTET	9 (13%)	39	13
OHNE ANGABE	5 (7%)	4	5
		3	2
DURCHSCHNITTliche ZAHL DER BLUTUNGszwischenfälle (INSGESAMT)	3,4		
" " BEI EXTRAH.BLOCK	3,7		
" " BEI INTRAH.BLOCK	2,6		

Tab.8: Durchschnittliche Zahl der Blutungszwischenfälle

● = extrahep.Block 0 = intrahep.Block

3). Untersuchungsmethoden:

Zur Stellung der Diagnose "Portale Hypertension" wurden folgende Untersuchungsmethoden in unterschiedlicher Häufigkeit und Kombination angewandt (Zahl in Klammern gibt an bei wieviel Patienten diese Methode angewandt wurde):

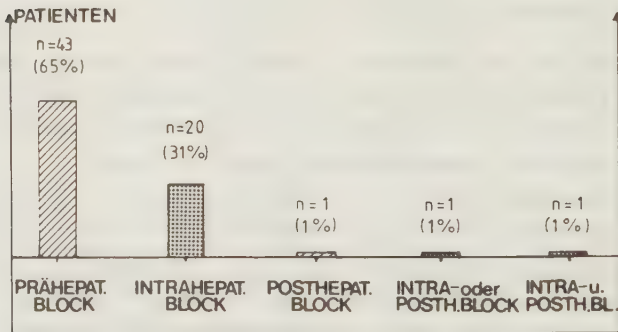
RÖNTGENBREISCHLUCK (51), SPLENOORTOGRAPHIE (50), dir.MESENTERICOGRAPHIE (14), UMBILICOPORTOGRAPHIE (1), VENOGRAMM(1), CAVOGRAPHIE (1), AORTOGRAPHIE (1), PHLEBOGRAMM (3),HERZ-KATHETER (4),ÖSOPHAGOSKOPIE (48), LEBERSZINTIGRAPHIE (14), MILZSZINTIGRAPHIE (20),LEBERPERFUSIONSZINTIGRAPHIE (3),SONOGRAMM (7),LEBER-PE (56), MILZ-PE (21),PROBELAPARATOMIE (6), EEG (6), EKG (11),COMPUTER-TOMOGRAPHIE (2).

III) DIE UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

1) Die Lokalisation des Strömungshindernisses:

1.1) Verhältnis extra- zu intrahepatischem Block:

Die Lokalisation des Strömungshindernisses konnte in nahezu allen Fällen mit Hilfe der direkten oder indirekten Splenoportographie bzw. der Mesentericographie genau angegeben werden. So zeigte sich bei 43 Patienten ein prähepatischer Block, in 1 Fall ein posthepatischer Block, in einem Fall ein intra- oder posthepatischer Block, in 1 Fall ein intra- und prähepatischer Block und in 20 Fällen ein intrahepatischer Block, (ohne Angabe). Dies ergibt ein Verhältnis von extrahepatischem zu intrahepatischem Block von etwa 2:1 oder von 68% zu 32%.



/// = extrahepat. Block ■■■ = intrahepat. Block

Abb. 24: Die Abbildung zeigt das Verhältnis von extrahepatischem zu intrahepatischem Block.

1.2) Strömungsänderungen im Pfortadersystem:

In der Gruppe der extrahepatischen Strömungshindernisse wurde in 18 Fällen eine CAVERNÖSE TRANSFORMATION der Pfortader festgestellt.

SPONTAN-SHUNTS hatten sich bei insgesamt 12 Patienten gebildet (10 Mal bei extrahepatischem Block, 2 Mal bei intrahepatischem Block). In 25 Fällen wurde eine THROMBOSE der PFORTADER, in 7 Fällen ein THROMBOSE der PFORTADER und MILZVENE und in 3 Fällen eine THROMBOSE der MILZVENE allein beobachtet. Bei 1 Patienten lag eine allgemeine ANGIOMATOSE der Intestinalgefäße und bei einem anderen eine Mißbildung der Pfortader vor.

		●	O
CAVERNÖSE TRANSFORMATION	18 (27%)	17	1
SPONTAN-SHUNT	12 (18%)		
DAVON BEI EXTRAH.BLOCK	10		
BEI INTRAH.BLOCK	2		
PFORTADERTHROMBOSE (ALLEIN)	25 (37%)		
PFORTADER-UND MILZVENENTHROMBOSE	7 (10%)		
MILZVENENTHROMBOSE (ALLEIN)	3 (4%)		
ANGIOMATOSE DER INTESTINALGEFÄSSE	1 (2%)		
ANGEBORENE PFORTADER-MISSBILDUNG	1 (2%)		

Tab.9: Strömungsänderungen im Pfortadersystem.

● = extrah.Block O = intrah.Block

1.3 Ursachen für die jeweilige Blockform:

Von den 18 Patienten, bei denen in der Anamnese ein Nabelvenenkatheter erwähnt wurde und von den 10 Patienten, die in ihrer frühkindlichen Entwicklung eine Sepsis durchgemacht haben, entwickelten alle einen prähepatischen Block. Die angeborene Angiomatose der Intestinalgefäße, die angeborene Pfortadermißbildung, die starken Verbrühungen nach der Geburt und die traumatische Verlegung der Pfortader nach einem schweren Verkehrsunfall führten jeweils zu einem prä-

hepatischen Block.

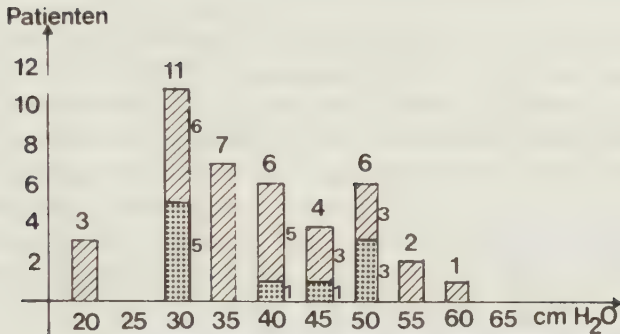
Für die Entstehung eines intrahepatischen Blocks kann man bei 7 Patienten eine aggressiv-fortschreitende Hepatitis, bei 3 Patienten eine Mukoviszidose mit entsprechenden Leberveränderungen, in 5 Fällen eine Gallengangsatresie, in einem Fall eine Schwangerschaftsgelbsucht, in einem Fall eine kongenitale Leberfibrose und in einem anderen Fall eine nicht näher bezeichnete "Stoffwechselkrankheit" als Ursache ansehen.

<u>EXTRAHEPATISCHER BLOCK:</u>	n = 45
NABELVENENKATHETER	18 (40%)
SEPSIS	10 (22%)
ANGEBORENE ANGIOMATOSE	1 (2%)
ANGEBORENE PFORTADERMISSBILDUNG	1 (2%)
STARKE VERBRÜHUNGEN	1 (2%)
TRAUMA	1 (2%)
<u>INTRAHEPATISCHER BLOCK:</u>	n = 21
AGGRESSIVE HEPATITIS	7 (33%)
GALLENANGSATRESIE	5 (24%)
MUKOVISZIDOSE	3 (14%)
SCHWANGERSCHAFTSGELBSUCHT	1 (5%)
KONGENITALE LEBERFIBROSE	1 (5%)
"STOFFWECHSELKRANKHEIT"	1 (5%)
LEBERZIRRHOSE (OHNE GENAUE URSACHE)	2 (10%)

Tab.10: Äthiologie für die jeweilige portale Blockform.

2) Der gemessene Pfortaderhochdruck:

Der Durchschnittswert des Pfortaderhochdruckes zum Zeitpunkt der Diagnose, also noch vor Einsetzen einer Therapie, betrug -gemittelt über 40 Krankengeschichten (27 ohne Angaben)- $\text{pH}_2\text{O} = 38,2 \text{ cm}$, wobei der niedrigste Wert bei $20 \text{ cm H}_2\text{O}$ und der höchste Wert bei $60 \text{ cm H}_2\text{O}$ lag. Der mittlere Pfortaderdruck bei intrahepatischem Block liegt nur gering unter dem Wert bei extrahepatischem Block ($36,2 \text{ cm}$ zu $38,5 \text{ cm H}_2\text{O}$). Die Häufigkeit der gemessenen Werte zwischen 20 cm und $60 \text{ cm H}_2\text{O}$ verdeutlicht nachstehende Graphik:



/// = extrahepat. Block = intrahepat. Block

Abb. 25: Häufigkeit der gemessenen Druckwerte vor Therapiebeginn (Werte jeweils auf- bzw. abgerundet).

NIEDRIGSTER WERT	20	cm H ₂ O
HÖCHSTER WERT	60	cm "
DURCHSCHNITTSWERT	38,2	cm "
" BEI INTRAHEPAT.BLOCK	38,5	cm "
" BEI EXTRAHEPAT.BLOCK	36,2	cm "

Tab. 11: Werte des gemessenen Pfortaderdruckes in p = cm H₂O.

3) Ergebnisse der Leberuntersuchungen:

3.1) Zahl der Hepatitisfälle:

Bei insgesamt 13 Patienten wurde eine im Laufe der Krankengeschichte durchgemachte Hepatitis nachgewiesen, die in 11 Fällen einen chronisch aggressiven Verlauf nahm und in eine Leberzirrhose überging.

3.2) Pathologisch-histologische Untersuchungen:

Die Ergebnisse der Probeexcissionen, in Form von Stanzzylin-
dern oder intraoperativ entnommenen Lebergewebsproben, be-
ziehen sich fast ausschließlich auf den Zustand vor oder zum
Zeitpunkt einer chirurgischen Therapie, da nur in wenigen
Fällen postoperative Verlaufskontrollen vorliegen.

Von den bei 57 der 67 Patienten durchgeführten Probeexcissio-
nen waren nur 9 Gewebsproben ohne pathologischen Befund.

Bei 20 Patienten wurde eine Leberzirrhose diagnostiziert, von
denen 4 deutliche Zeichen von Aktivität zeigten. Bei 9 Proben
war eine geringe periportale Fibrose zu sehen, in 9 weiteren
Fällen lag das typische Bild einer chronischen Abflußstörung
vor, 4 Patienten hatten eine geringe Leberverfettung, einer
eine extreme Fettleber, 3 Mal wurde eine hochgradige peripor-
tale Fibrose, 2 Mal eine Mukoviszidose mit Leberbeteiligung
und einmal eine kongenitale Leberfibrose beschrieben.

				von 45 ●	von 21 ○
HEPATITIS	13 (19%)	von 67		6 (13%)	7 (33%)
DAVON AGGRESS.VERLAUF	11 (16%)	" "		4 (9%)	7 (33%)
PE OHNE BEFUND	8 (14%)	" 57		8 (18%)	
ZAHL DER PATIENTEN, BEI DENEN PE DURCHGEFÜHRT	57 (85%)	" 67			
LEBERZIRRHOSE	20 (35%)	" 57		6 (13%)	14 (67%)
DAVON "AKTIV"	4 (7%)	" "		1 (2%)	3 (14%)
GERINGE PERIPORT. FIBR.	9 (16%)	" "		9 (20%)	
CHRON. ABFLUSSSTÖRUNG	9 (16%)	" "		9 (20%)	
GERINGE LEBERVERFETTUNG	3 (5%)	" "		3 (7%)	
EXTREME FETLEBER	1 (2%)	" "		1 (2%)	
HOCHGRAD. PERIP. FIBROSE	3 (5%)	" "		2 (5%)	1 (5%)
MUKOVISZIDOSE MIT LEBER- BETEILIGUNG	2 (4%)	" "			2 (10%)
KONGENITALE LEBERFIBROSE	1 (2%)	" "			1 (5%)
PARENCHYMSCHADEN MIT UNSPEC. ENTZÜNDUNG	1 (2%)	" "			1 (5%)

Tab. 12: Pathologisch-histologische Untersuchung der Leber-
biopsien.

● = extrahepat. Block ○ = intrahepat. Block

IV) THERAPIE

Von den 67 Patienten, die in den letzten 11 Jahren in dem von Haunerschen Kinderspital aufgrund ihrer Portalen Hypertension stationär betreut wurden, blieben nur 4 Patienten ohne Therapie.

Zahl d. Patienten	konservative Therapie	palliative Therapie	Shunt-OP	ohne Ther.
5	•			
36	•	•		
16	•	•	•	
1		•	•	
13	•		•	
4		•		
3			•	
4				•
insgesamt:	54	42	33	4

Tab.13: Die Tabelle gibt einen Überblick bei wieviel Patienten und in welchen Kombinationen die verschiedenen Behandlungsmaßnahmen zur Anwendung kamen.

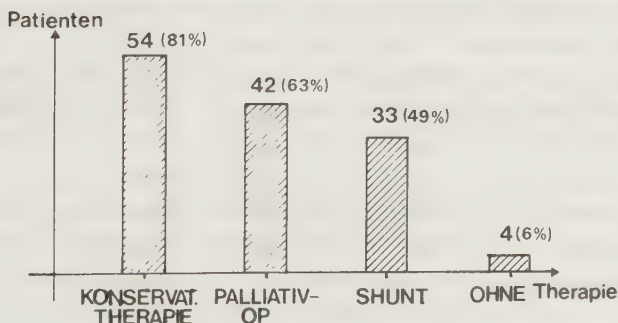


Abb.26: Die Abbildung zeigt die durchgeführten Behandlungsmaßnahmen in Relation zur Zahl der Patienten.

1) Konservative Therapie:

1.1) Zahl der Patienten, die konservativ behandelt wurden:

Die Zahl der Patienten, die im Laufe ihrer Krankheit konservativ behandelt wurden, wobei die Sklerosierungsbehandlung als konservative Therapie mitgerechnet wurde, betrug 54 (80,6%). In den meisten Fällen, nämlich bei 51 (76,1%), war die konservative Therapie direkt im Anschluß an eine Varizenblutung durchgeführt worden, nur bei 3 Patienten wurde sie als prophylaktische Maßnahme (Sklerosierungsbehandlung!) angewandt.

Zahl der Patienten	54 (80%)	von 67
Nach vorausgegangener Blutung, bei:	51 (76%)	" "
Als prophylaktische Massnahme, bei:	3 (5%)	" "
(Bis dahin nie geblutet!)		

Tab. 14: Zahl der konservativ behandelten Patienten.

1.2) Die Behandlungsmaßnahmen:

Bei den konservativen Behandlungsmaßnahmen lassen sich im Wesentlichen 2 Gruppen unterscheiden, nämlich die der typischen Notfallsmaßnahmen mit Bluttransfusionen, Legen einer Sengstakensonde, Gaben von Vasopressin usw., die anteilsmäßig am häufigsten (bei 51 Patienten, oder 76%) zur Anwendung kamen und der Varizensklerosierung, die an insgesamt 15 Patienten (22,4%) durchgeführt wurde.

Während bei 12 (17,9%) Patienten sowohl Notfall- als auch Sklerosierungsbehandlungen erforderlich waren, erhielten 3 Patienten Varizensklerosierungsbehandlungen und 39 Patienten sogenannte Notfallsbehandlungen (Sengstakensonde usw...) jeweils als alleinige konservative Therapie.

Von den 54 konservativ behandelten Patienten blieben nur 4 (7,4%) im Laufe ihrer Krankheit ohne einen zusätzlichen chirurgischen Eingriff. Von diesen 4 Patienten waren 2 wegen ihres schlechten Allgemeinzustandes nichtoperationsfähig, so daß man sich mit wiederholten Sklerosierungen begnügte, bei den anderen 2 lehnten die Eltern entgegen ärztlichen Rates nach vorübergehender Blutstillung eine geplante chirurgische Behandlung ab.

NOTFALLMASSNAHMEN BEI:	51 (76%)	von 67
SKLEROSIERUNGSBEHANDLUNG BEI:	15 (22%)	" "
SOWOHL NOTFALLS-ALS AUCH SKLERO- SIERUNGSBEHANDLUNG BEI:	12 (22%)	von 54
SKLEROSIERUNGSBEHANDLUNG ALLEINE BEI:	3 (6%)	" "
NOTFALLSBEHANDLUNG ALLEINE BEI:	39 (72%)	" "
(SENGSTAKENSONDE,...)		
KONSERVATIVE THERAPIE + ZUSÄTZ- LICHE CHIRURGISCHE THERAPIE BEI:	50 (93%)	" "
KONSERVATIVE THERAPIE OHNE ANSCHLIES- SENDE CHIR.THERAPIE BEI:	4 (7%)	" "
DAVON NICHT OP-FÄHIG	2	
NÖTIGE OP ABGELEHNT	2	

Tab.15: Behandlungsmaßnahmen.

1.3 Zahl der durchgeführten Behandlungen:

Bei den konservativ behandelten Patienten waren im Durchschnitt 2,6 Mal NOTFALLSMASSNAHMEN (Sengstakensonde usw.) erforderlich, bei den 15 sklerosierungsbehandelten Patienten wurden außerdem durchschnittlich 4,6 SKLEROSIERUNGEN durchgeführt.

Die Zahl der insgesamt erfolgten Notfallsbehandlungen beträgt ca.135, die der Varizensklerosierungen ca.70, von denen etwa 8 als Notfallssklerosierungen anzusehen sind, während die übrigen im blutungsfreien Intervall ausgeführt wurden.

Um den Therapieerfolg der Varizensklerosierungsbehandlung, mit der erst Ende 1977 begonnen wurde, abzuschätzen, wurden die wichtigsten Daten in einer Tabelle zusammengefaßt:

	Patient Nr.	Sklerosierungen insgesamt	1. Sklerosierung Jahr/Monat	Blutungen vor 1. Sklerosierg.	Sklerosierungs- behandlung bis Rezidiv-Blutung	Rezidiv-Blutung nach: J/Mo	Zahl der Rezidiv- blutungen	erneute Sklerosierungs- behandlg.	Shunt-OP Jahr/Monat	blutungsfreies Intervall nach letzter Skleros.
●	10	8	6/78	4	5	2,0	1	9		1, 1
0	12	einige	2/81	-	einige	keine	0			0, 6
0	13	1	3/78	1	1	keine	0			0, 6
●	15	3	9/78	2	2	0, 5	1	1		2, 1
●	16	5	12/77	7	3	0, 2	1	2		2, 2
●	19	5	11/77	2	3	0, 1	2	2		1, 10
0	22	9	10/79	4	9	keine	0			0, 7
0	24	6	10/79	3	6	keine	0			0, 2
0	27	1	5/80	0	1	keine	0			0, 9
●	34	9	2/80	1	1	0, 1	3	8	5/80	0, 6
●	35	2	9/77	6	2	1, 6	1		3/79	shunt
●	36	2	3/78	3	2	keine	0		7/78	shunt
●	38	9	12/79	4	1	0, 1	1	8	1/80	0, 2
0	48	1	12/78	1	1	0, 1	1		3/79	shunt
●	49	1	7/78	1	1	0, 7	1		3/79	shunt

● = bei extrahepatischem Block

0 = bei intrahepatischem Block

Tab. 17: Sklerosierungsbehandlung und Rezidivblutungen.

2) Die Palliativ-Operationen:

2.1) Zahl der Palliativ-Operierten:

42 der insgesamt 63 behandelten Patienten mußten sich mindestens einer Palliativ-Operation unterziehen (66,7%), wobei 7 Patienten auch in auswärtigen Kliniken operiert wurden. In 25 Fällen waren die Palliativ-Operationen die einzigen chirurgischen Maßnahmen, in 17 Fällen jedoch wurden an denselben Patienten zusätzlich noch Shunt-Operationen durchgeführt.

33 der Palliativ-Operierten hatten einen extrahepatischen Block, 9 einen intrahepatischen Block.

PALLIATIV-OPERIERTE	42 (67%) von 63
DAVON IN AUSWÄRTIGEN KLINIKEN OPERIERT	7 (17%) von 42
PALLIATIV-OPERATION EINZIGE CHIR. MASSNAHME	25 (60%) " "
PALLIATIV-OP + SCHUNT-OP	17 (40%) " "
PALLIATIV-OPERIERTE MIT EXTRA- HEPATISCHEM BLOCK	33 (79%) " "
PALLIATIV-OPERIERTE MIT INTRA- HEPATISCHEM BLOCK	9 (21%) " "

Tab.18: Zahl der Palliativ-Operierten

2.2 Durchschnittsalter bei der jeweils ersten Palliativ-OP:

Das Durchschnittsalter bei der ersten Palliativ-Operation betrug 5,9 Jahre, gegenüber dem Durchschnittsalter bei der ersten Varizenblutung (bzw. der Diagnosestellung) von 5 Jahren.

Der jüngste Patient war zum Zeitpunkt der Operation gerade

1 Jahr und 1 Monat alt, der älteste Patient 14 Jahre und 8 Monate.

In der Gruppe der Patienten mit extrahepatischem Block war eine Palliativ-Operation erstmals durchschnittlich mit 5,6 Jahren und in der Gruppe der Patienten mit intrahepatischem Block durchschnittlich mit 7,5 Jahren erforderlich.

DURCHSCHNITTALTER (INSGESAMT)	5,9 JAHRE	{ BEI 42 PAT. }
" BEI EXTRAH.BLOCK	5,6 JAHRE	{ " 33 " }
" BEI INTRAH.BLOCK	7,5 JAHRE	{ " 9 " }
JÜNGSTER PATIENT BEI ERSTER OP	1,1 JAHRE	
ÄLTESTER PATIENT " " "	14,8 JAHRE	

Tab.19: Durchschnittsalter bei der jeweils 1.Palliativ-OP.

2.3) Zeitraum zwischen 1.Blutung und Palliativ-Operation:

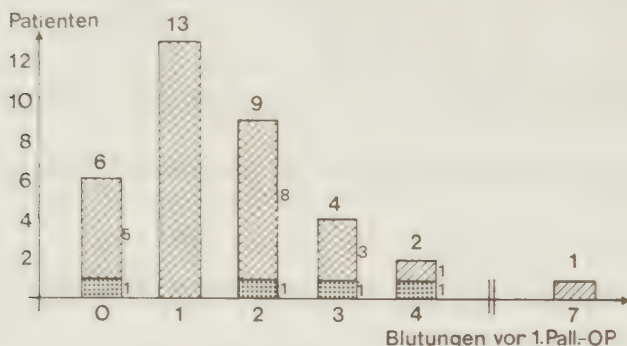
Der Zeitraum zwischen 1.Blutung und einer Palliativ-Operation als therapeutische Konsequenz betrug im Mittel ca 1 Jahr. Während in 5 Fällen bereits bei der ersten Varizenblutung eine Palliativ-Operation zur erfolgreichen Blutungsstillung notwendig war, vergingen in einem anderen Fall immerhin 9 Jahre zwischen 1.Varizenblutung und Palliativ-Operation.

ABSTAND IM DURCHSCHNITT	1 JAHR
KÜRZESTER ABSTAND (NOT-OP)	0 JAHRE (BEI 5 PAT.)
LÄNGSTER ABSTAND	9 JAHRE

Tab.20: Zeitraum zwischen 1.Blutung und Palliativ-Operation.

2.4) Zahl der Varizenblutungen vor der 1. Palliativ-Operation:

Nachfolgende Graphik zeigt die Relation zwischen Anzahl der Patienten und der Zahl ihrer Varizenblutungen bis zur jeweils 1. Palliativ-Operation.



 = extrahepat. Block
  = intrahepat. Block

Abb. 28: Zahl der Varizenblutungen bis zur jeweils 1. Palliativ-Operation in Relation zur Zahl der Patienten.

Bezogen auf alle Palliativeingriffe (61), gingen diesen im Durchschnitt 1,7 Blutungen voraus.

2.5) Anzahl der Not-Operationen:

Von den insgesamt 61 Palliativeingriffen kann man 15 als Not-Operationen bezeichnen, die restlichen 46 Operationen wurden nach Vorbereitung im blutungsfreien Intervall ausgeführt.

12 Not-Operationen wurden bei Patienten mit extrahepatischem Block und 3 bei Patienten mit intrahepatischem Block erforderlich.

2.6) Anzahl und Arten der ausgeführten Palliativ-Operationen:

Insgesamt wurden an 42 Patienten 61 Palliativ-Operationen (davon 8 in auswärtigen Krankenhäusern) durchgeführt, wobei 28 Patienten je 1 Operation, 10 Patienten je 2, 3 Patienten je 3 und 1 Patient sogar 4 Operationen über sich ergehen lassen mußte.

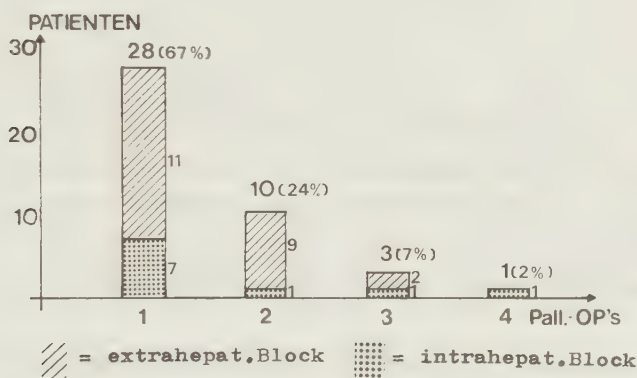


Abb.29: Zahl der Palliativ-Operationen pro Patient.

Mit 34 Operationen war die transthorakale bzw. abdominale Ösophagusvarizen-Umstechung die zahlenmäßig häufigste Palliativ-Operation, gefolgt von der Milzextirpation (32 Fälle). 8 Milzextirpationen wurden dabei im Rahmen einer Shunt-OP mit entfernt. Die Cardiavarizenumstechung erfolgte insgesamt 5 Mal, die Ligatur der V. coronaria ventriculi 12 Mal, die Magenskelettierung 2 Mal, die Ösophagusskelettierung 4 Mal und die Thannersche Querdissektion 6 Mal.

ZAHL DER PALLIATIV-OP'S	61	
AN 42 PATIENTEN		
DAVON ALS NOT-OP	15 (25%)	von 61
IN AUSWÄRTIGEN KRANKENHÄUSERN	8 (13%)	" "

Tab.21: Zahl der ausgeführten Palliativ-Operationen.

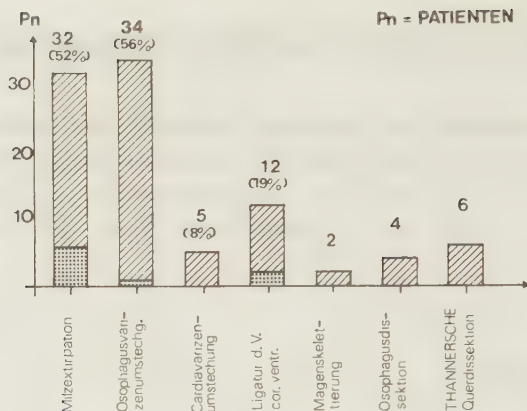


Abb. 30: Arten der ausgeführten Palliativ-Operationen

/// = extrahepat. Block

.... = intrahepat. Block

2.7) Zeitpunkt des Eingriffes (Operations-Jahr):

In untenstehender Graphik sind die ausgeführten Operationen nach Jahr und Häufigkeit aufgetragen, um Trends in der Auswahl der Operationsverfahren erkennen zu können.

In Bezug auf die Milzex-tripation zeigt sich dabei deutlich, daß mit spätestens dem Jahr 1973 die Häufigkeit der Milzex-tripationen nachläßt. Während in den 7 Jahren vor 1973 insgesamt 23 Splenektomien durchgeführt wurden, wurde in den folgenden 7 Jahren bis 1981 nur noch 9 Mal eine Milz entnommen.

Für die übrigen Palliativ-Operationen, wie die Thannersche Querdissektion, die Ligatur der V. coronaria ventriculi oder die Ösophagus-bzw. Cardia-Varizen-Umstechungen ergibt sich mit den Jahr 1976 ein deutlicher Einschnitt. Es zeigt sich hier nämlich, daß diese Operationen bis auf einige wenige Fälle (nur 3 Operationen in 4 Jahren gegenüber 55 in den

vorausgegangenen Jahren) fast vollständig durch die notfalls-
mäßige und prophylaktische Varizensklerosierung verdrängt
wurden.

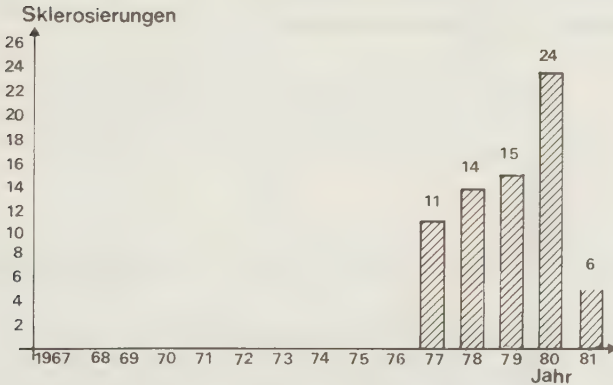
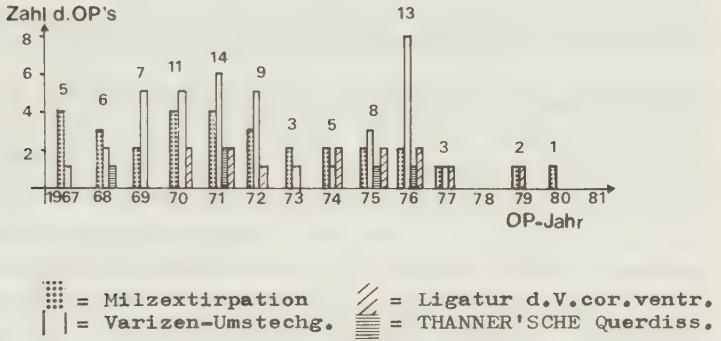


Abb.31: Die beiden Abbildungen zeigen die Häufigkeit von Palliativ-Operationen bzw. Sklerosierungsbehandlungen, bezogen auf das jeweilige Operations- bzw. Behandlungs-Jahr; es zeigt sich ein Trend zur Sklerosierungsbehandlung.

2.8) Post-operative Komplikationen:

In 7 Krankenblättern (von 42 Palliativ-Operierten) fanden sich Hinweise auf post-operative Komplikationen, wobei je einmal eine Klebsiellen-Sepsis, eine Fadenfistel, eine Narbenhernie, eine Bronchopneumonie, Abszesse und Wundheilungsstörungen genannt wurden.

2.9) Zahl der Varizenblutungen nach den Palliativ-Operationen:

Nach insgesamt 20 der 61 Palliativeingriffe kam es bis zur letzten Nachuntersuchung zu keiner weiteren Varizenblutung. 11 Palliativoperationen folgte 1 Varizenblutung, 9 Mal kam es zu 2 nachfolgenden Blutungszwischenfällen, 2 Mal zu 3, 1 Mal zu 4, 1 Mal zu 11 und in 2 Fällen wurden von mehreren kleineren rezidivierenden Varizenblutungen gesprochen. Bei 9 Patienten, die nach vorausgegangenen Palliativeingriffen wieder geblutet hatten, verhinderte schließlich eine Sklerosierungsbehandlung eine weitere Varizenblutung und bei 6 anderen Patienten führte erst eine Shunt-Operation zum Stillstand der Varizenblutungen.

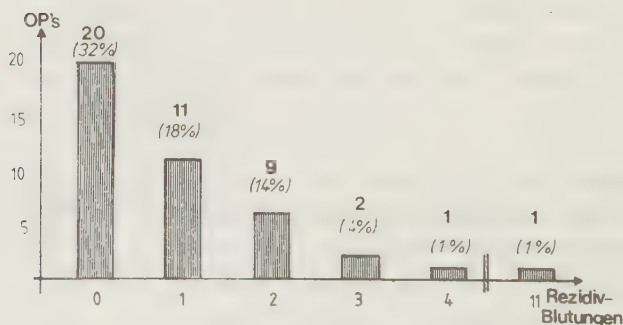


Abb. 32: Zahl der Rezidivblutungen nach Palliativ-Operationen.

2.10 Nachuntersuchungsergebnisse nach Palliativ-Operationen:

Die Nachuntersuchungsergebnisse, wie Allgemeinzustand, blutungsfreies Intervall und Entwicklungszustand sind der jeweils aktuellsten Untersuchung entnommen.

Demnach war das BLUTUNGSFREIE INTERVALL nach der letzten Palliativ-Operation (wenn noch eine Shunt-Operation folgte: siehe Shunt-Patienten!) bis zur neuesten Untersuchung bei 2 Patient genau ein halbes Jahr, bei 1 mehr als 1 Jahr, bei 1 etwa 1 $\frac{3}{4}$ Jahre, bei 2 fast 2,5 Jahre, bei 3 ca 3 Jahre, bei 2 zwischen 4 und 4,5 Jahren, bei einem über 6 Jahre, einem anderen über 7,5 Jahre, einem über 9 und einem letzten sogar 12 Jahre. Zwei hatten weder vorher noch nachher geblutet.

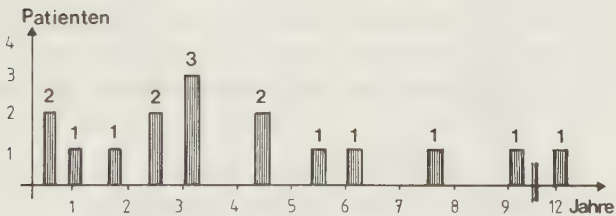


Abb.33: Blutungsfreies Intervall nach letzter Palliativ-Operation.

Der ALLGEMEINZUSTAND war bei 3 Patienten bei der letzten Nachuntersuchung sehr gut, bei 5 Patienten hieß es etwa: zwischenzeitlich gesund, Stillstand der Krankheit, und 3 Patienten befanden sich zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung in einem reduzierten Allgemeinzustand, (Rest ohne Angabe). ENTWICKLUNGSSTÖRUNGEN und hepatogener Minderwuchs wurden bei 2 Patienten erwähnt.

3) Shunt-Operationen:

3.1) Zahl der Shunt-Operierten:

An 33 der insgesamt 63 behandelten Patienten mit Portaler Hypertension wurden im Laufe der letzten 10 Jahre 38 Shunt-Operationen (2 davon in auswärtigen Kliniken) und zusätzlich 2 Shunt-Revisionen (1 davon auswärts) durchgeführt. Bei 5 Patienten wurden jeweils 2 Shunts angelegt.

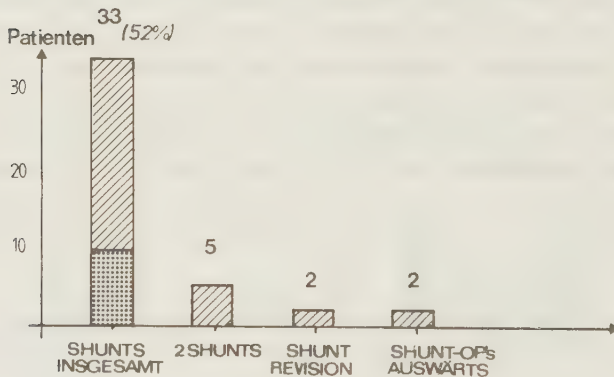


Abb.34: Zahl der Shunt-Operierten.

/// = extrah.Block

..... = intrah.Block

SHUNT-OPERIERTE INSGESAMT	33 (52%)	von 63
DAVON JEWEILS 2 SHUNTS	5 (15%)	von 33
INSGESAMT AUSGEFÜHRTE SHUNTS	38	
DAVON IN AUSWÄRTIGEN KLINIKEN	2 (5%)	von 38
ZUSÄTZLICH: SHUNT-REVISION	2	

Tab.22: Zahl der Shunt-Operierten.

3.1) Durchschnittsalter bei der Shunt-Operation:

Das Durchschnittsalter bei der Shunt-Operation (2.Shunt-OP's mitgerechnet) betrug 6,3 Jahre. Der jüngste Patient war dabei gerade 1 Jahr und 11 Monate alt, der älteste 14 Jahre und 8 Monate.

DURCHSCHNITTSALTER	6,3 JAHRE
JÜNGSTER PATIENT	1 JAHR, 11 MONATE
ÄLTESTER PATIENT	14 JAHRE, 8 MONATE

Tab.2^o Durchschnittsalter bei der Shunt-Operation.

3.2) Zahl der Shunt-Patienten mit extra-bzw.intrahepatischem Block:

Von den 33 Shunt-Operierten ließ sich die Portale Hypertension bei 24 Patienten auf einen extrahepatischen Block, bei einem auf einen extra-und intrahepatischen Block und bei 7 auf einen intrahepatischen Block zurückführen. (1 ohne Angabe)

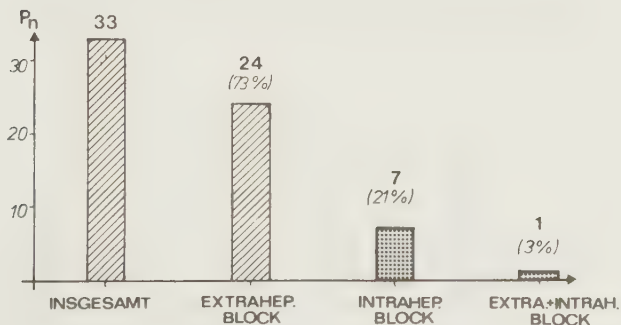


Abb.35: Shunt-Patienten mit extra-bzw.intrahepatischem Block.

3.3) Zeitraum zwischen 1. Blutung und Shunt-Operation:

Der Zeitraum zwischen 1. Varizenblutung und Shunt-Operation betrug im Mittel 1 Jahr und 4 Monate (2 ohne Angabe). Ein Patient hat bisher nie geblutet. Während 3 Patienten unmittelbar nach ihrer ersten Varizenblutung operiert wurden, war der größte Abstand zwischen erster Blutung und Shunt-OP 6 Jahre und 10 Monate.

DURCHSCHNITT

1 JAHR 4 MONATE

KÜRZESTER ABSTAND (BEI 3 PAT.)

EINIGE TAGE

LÄNGSTER ABSTAND

6 JAHRE 10 MONATE

1 PATIENT HAT NIE GEBLUTET!

Tab. 24: Zeitraum zwischen 1. Blutung und Shunt-Operation.

3.4) Zeitraum zwischen letzter Varizenblutung und Shunt-OP:

Der Zeitraum zwischen letzter Varizenblutung vor der Shunt-Operation betrug im Durchschnitt 3 Monate und 3 Wochen. Bei 3 Patienten war er weniger als 6 Tage (einmal 2 Tage), bei 8 weniger als 2 Wochen, in 8 Fällen weniger als 4 Wochen, in 7 weniger als 8 Wochen in 2 Fällen 4 Monate, in einem 8 Monate, in 3 zwischen 1,5 und 2,5 Jahren und nur ein Patient hatte zuvor nie geblutet.

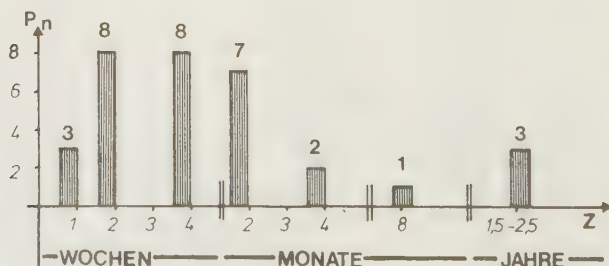


Abb. 36: Blutungsfreies Intervall vor Shunt-Operation.

P_n = Patienten

Z = Zeitraum

DURCHSCHNITT	3 MONATE, 3 WOCHEN
WENIGER ALS 4 WOCHEN, BEI	19 (58%) von 33
ZWISCHEN 1 UND 4 MONATEN, BEI	9 (27%) " "
CA 8 MONATE, BEI	1 (3%) " "
ZWISCHEN 1,5 UND 2,5 JAHREN, BEI	3 (14%) " "
NIE GEBLUTET	1 (3%) " "

Tab.25: Blutungsfreies Intervall vor Shunt-Operation.

3.5) Zahl der Varizenblutungen vor der Shunt-Operation:

Die Zahl der Varizenblutungen betrug im Mittel 2,8 (4 ohne genaue Angaben: "mehrmals"). 1 Patient hatte vor der Shunt -OP nicht geblutet, ein anderer dagegen 12 Mal.



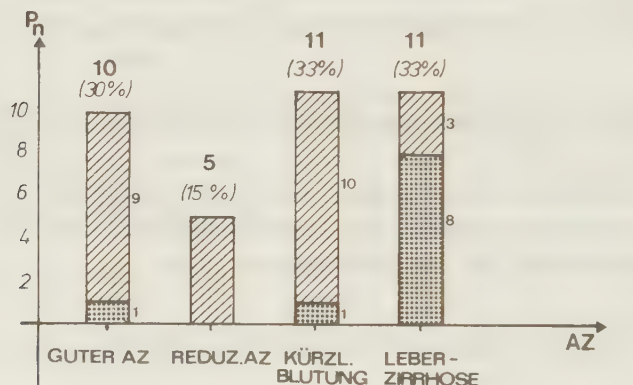
Abb.37: Varizenblutungen vor Shunt-Operation.

P_n = Patienten

3.6) Allgemeinzustand vor der Shunt-Operation:

Der Aufnahmebefund vor der Shunt-Operation sprach in 10 Fällen von einem guten Allgemeinzustand, in 5 Fällen von einem reduzierten Allgemeinzustand (3 davon wegen der Schwere der Leberzirrhose) und in 11 Fällen wurde auf die kürzlich mitgemachte Varizenblutung (weniger als 2 Monate zurückliegend) hingewiesen.

Bei 11 Patienten (8 mit intrahepatischem Block und 3 mit extrahepatischem Block) war als erschwerender Befund zum Zeitpunkt der Shunt-Operation eine Leberzirrhose vorhanden.



P_n = Patienten

/// = extrahepat. Block

.... = intrahepat. Block

Abb. 38: Allgemeinzustand vor der Shunt-Operation.

3.7) Anzahl und Arten der verschiedenen Shunt-Operationen:

Mit 14 Operationen am Häufigsten wurde der SPLENORENALE SHUNT (12 Mal Seit-zu-Seit, 2 Mal End-zu-Seit), gefolgt von dem MESENTERICOKAVALEN-SHUNT (Seit-zu-End) mit 10 Operationen, angelegt. 6 Mal wurde ein ILIAKOMESENTERIALER-SHUNT (End-zu-Seit), 3 Mal ein PORTOKAVALER-SHUNT (End-zu-Seit), 2 Mal ein RENOLIENALER-SHUNT (Seit-zu-Seit), 1 Mal ein MESENTERIORENALER-SHUNT (End-zu-Seit), 1 Mal ein SPLENO-SUPRARENALER-SHUNT (Seit-zu-Seit) und 1 Mal ein PORTOILIAKOMESENTERIALER-SHUNT ausgeführt (1 ohne Angabe).

Die beiden OP-Revisionen waren bei einem PORTOKAVALEM-SHUNT und einmal bei einem ILIAKOMESENTERIALEN-SHUNT.

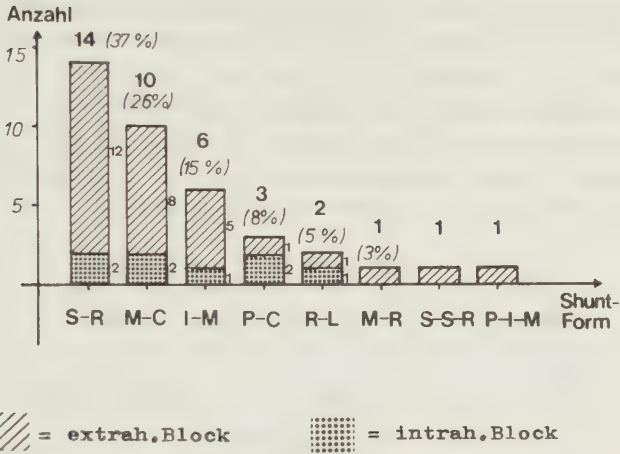


Abb. 39: Shunt-Formen und deren Häufigkeit.

3.8) Not-Shunt-Operationen:

Ein direkter Not-Shunt zur Blutungsstillung nach einer Varizenblutung wurde in keinem der 38 Operationen ausgeführt. Der kürzeste Abstand zwischen Blutung und Shunt-Operation betrug 2 Tage, in 10 weiteren Fällen war der Abstand weniger als 2 Wochen.

NOT-SHUNT	KEINER
KÜRZESTER ABSTAND NACH BLUTUNG	2 TAGE
ABSTAND WENIGER ALS 2 WOCHEN, BEI	10 PATIENTEN

Tab. 26: Kürzester Abstand zwischen letzter Varizenblutung und Shunt-Operation (Not-Shunts).

3.9) Zeitpunkt des Eingriffes (Operations-Jahr):

Zur Erkennung bestimmter Trends in der Auswahl der verschiedenen Shunt-Formen wurden die Shunts nach deren Häufigkeit in Bezug zum jeweiligen Operationsjahr in einer Graphik auf-

getragen. Daraus läßt sich ablesen, daß der bis 1973 am häufigsten ausgeführte MESENTERIKO-KAVALE-SHUNT ab 1974 von dem SPLENORENALEN-SHUNT abgelöst wurde und selbst dann mit 14 Operationen an die Spitze rückte. Zwischen 1973 und 1976 dominierte der ILIACOMESENTERIALE-SHUNT mit 6 Operationen. Die PORTOKAVALE-ANASTOMOSE, die nur 3 Mal zur Anwendung kam, wurde nach 1972 nicht mehr angelegt.

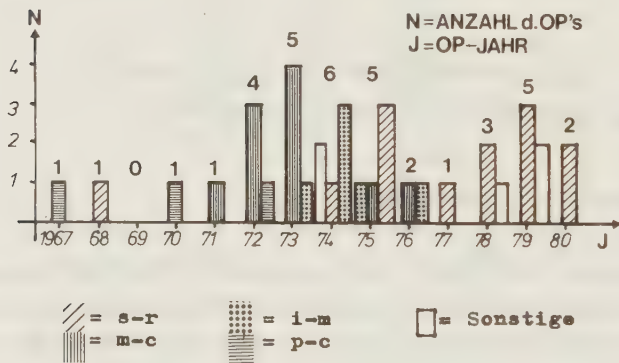


Abb.40: Die Abbildung gibt einen Überblick über die Zahl und die Arten der in dem jeweiligen Jahr durchgeführten Shunt-Operationen.

3.10 Dauer der Operationen:

Die Dauer der Operationen wurde jeweils getrennt für die verschiedenen Shunts untersucht (8 OP-Berichte ohne genaue Angaben), wobei neben der Gesamtdauer der Operation vor allem die Zeit bis zum Abklemmen der Gefäße und die Zeit für das eigentliche Legen des Shunts interessant erschien. Die Durchschnittswerte, die sich dabei ergaben sind in nachfolgender Tabelle zusammengestellt.

Shunt	OP-Gesamtdauer	bis zum Abklemmen d.Gefäße	für das Legen des Shunts
s-r	6 Std.15 Min.	4 Std.10 Min.	30 Min.
m-c	5 Std.40 Min.	3 Std.38 Min.	36 Min.
i-m	5 Std.10 Min.	2 Std.56 Min.	33 Min.
s-s-r	5 Std.25 Min.	3 Std.20 Min.	35 Min.
p-i-m	7 Std.15 Min.	4 Std.	42 Min.
m-r	7 Std.	4 Std.35 Min.	40 Min.

Tab.27: Operationsdauer bezogen auf den jeweiligen Shunt-Typ.

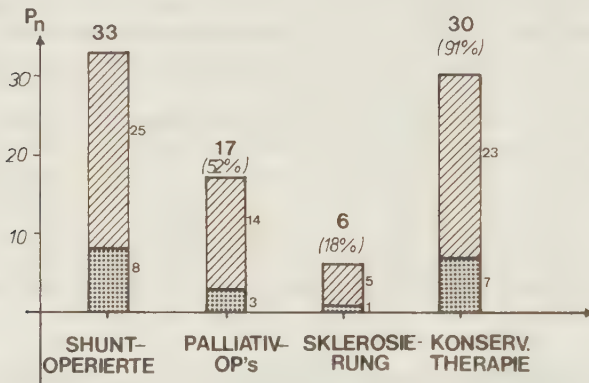
3.11) Zusätzliche Behandlungsmaßnahmen zur Shunt-Operation:

Einer zusätzlichen PALLIATIV-OPERATION neben der Shunt-Operation mußten sich im Laufe ihrer Krankheit insgesamt 17 der 33 Shunt-Patienten unterziehen. Dabei waren bei 9 Patienten vor der Shunt-Operation bereits jeweils zwischen 1 und 3 Palliativeingriffe nötig geworden. Während der Shunt-Operation wurden bei 7 Patienten (1 auswärts) die Milz mit entfernt, bei 1 Patient die V.coronaria ventriculi ligiert, einmal der Magen skelettiert, 2 Mal Varizen ligiert und einmal eine Pyloroplastik durchgeführt. In 3 Fällen war außerdem noch nach der Shunt-Operation eine Palliativ-Operation zur Blutstillung erforderlich.

VARIZEN-SKLEROSIERUNGEN wurden bei 6 Shunt-Patienten durchgeführt. Bei 2 dieser Patienten wurde die bereits vor der Shunt-Operation eingeleitete Sklerosierungsbehandlung nach der Operation fortgeführt, bei 3 anderen erst nach der Operation mit der Sklerosierung begonnen.

Bei 30 der 33 Shunt-Operierten mußten vor der Operation zwischen 1 und 11 Blutungen KONSERVATIV gestillt werden.

Bei den 5 Patienten, die 2 Shunts erhielten, war jeweils nach der 1.Shunt-Operation eine konservative Blutstillung erforderlich.



/// = extrah.Block = Intrah.Block

Abb.41: Shunt-Patienten, bei denen zusätzlich noch andere Behandlungsmaßnahmen durchgeführt wurden.

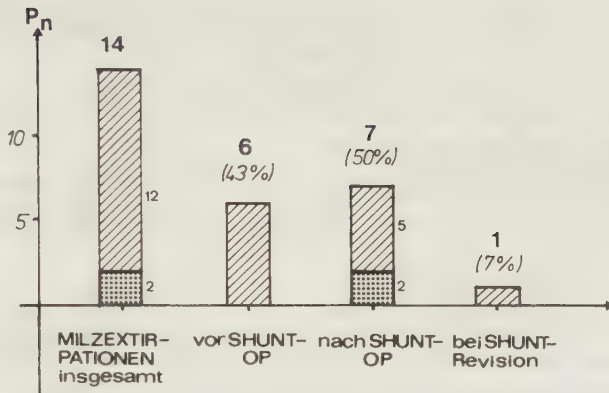
3.12) Milzextirpation und Shunt-Form:

Für die Milzextirpation bezogen auf den Kreis der Shunt-Patienten ergibt sich folgendes Bild:

Bei insgesamt 14 der 33 Shunt-Operierten wurde die Milz im Laufe der therapeutischen Maßnahmen entfernt, 6 Mal davon bereits vor der Shunt-OP (5 Mal auswärts), einmal bei einer Shunt-Revision und 7 Mal bei der Shunt-OP (1 Mal auswärts).

Shunt	p-c	s-r	i-m	p-i-m	ohne Angabe
Zahl der Milzextirpationen	1	3	1	1	1

Tab.28: Milzextirpation in Zusammenhang mit einer Shunt-Operation.



P_n = Patienten

/// = extrah. Block ■■■ = intrah. Block

Abb. 42: Die Abbildung zeigt die Zahl und den Zeitpunkt der Milzextirpationen bei Shunt-Patienten in Relation zu den insgesamt durchgeführten Milzextirpationen.

3.13) Intra-bzw. post-operative Komplikationen:

Als intra-operative Komplikationen wurde in 3 Fällen besonders starke BLUTUNGSNEIGUNG genannt, die in 1 Fall so extrem war, daß sie zum Verblutungsschock und 13 Stunden später zum post-operativen Tod führte. In 4 weiteren Fällen traten in der post-operativen Phase starke Nachblutungen auf, die ebenfalls in 3 Fällen zum Tode führten.

Bei 11 weiteren der 38 Shunt-Operationen traten folgende post-operativen Komplikationen auf:

4 Mal wurden WUNDHEILUNGSSTÖRUNGEN mit Abszeßbildung, 3 Mal septische Temperaturen, 1 Mal eine PNEUMONISCHE INFILTRATION, 2 Mal ein AHÄSIONSILEUS und einmal eine THROMBOSIERUNG DES SHUNTS in den ersten Tagen nach der Operation beobachtet.

gemessen. In einem Fall wurde sogar nach Legen des Shunts ein Druckanstieg von 41 cm auf 43 cm beobachtet (Messung?!?).

Shunt	s-r	m-c	i-m	l-r	p-c	m-r	s-s-r	p-i-m
Druckabfall $\text{pH}_2\text{O} = \text{cm}$ (Durchschn.)	11,2	20	12,7	23 (10P)	20 (10P)		16 (10P)	20 (10P)
kein Druck- abfall	1 ●			1 ●		1 ●		

Tab.28: Die Tabelle zeigt die Werte des Druckabfalls in $\text{cm H}_2\text{O}$ gemittelt über alle Werte eines bestimmten Shunt-Typs. Wenn sich der Wert aus nur einer Operation ergibt, ist dies dann in Klammern (1 OP) angegeben.

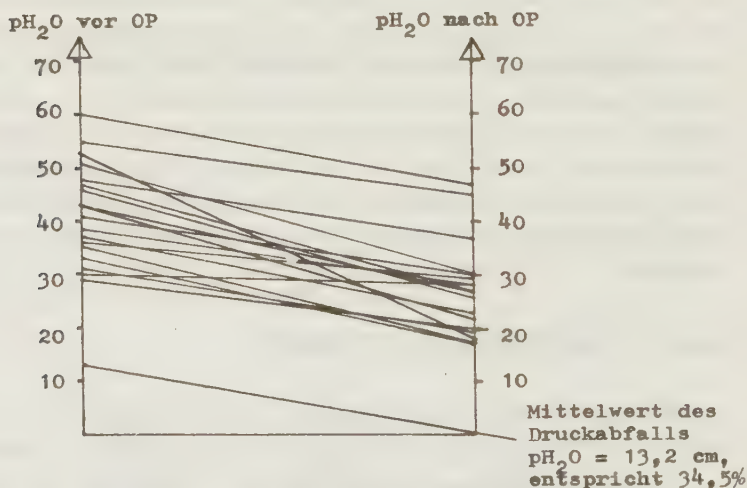


Abb.44: Die Abbildung zeigt den Druckabfall nach der Shunt-Operation (in $\text{cm H}_2\text{O}$).

Da der durchschnittliche Druck vor Therapiebeginn im Gesamt-Patientengut 38,2 $\text{cm H}_2\text{O}$ betrug, erreichte man durch die Shunt-OP eine Drucksenkung von 34,5% (um 13,2 $\text{cm H}_2\text{O}$)! Bei den Patienten mit intra-bzw.extrahepatischem Block ergaben sich im Durchschnitt die gleichen Werte von ca 13 $\text{cm H}_2\text{O}$ Druckabfall.

3.152) Blutungsfreies Intervall:

Das blutungsfreie Intervall zwischen OP und letzter Nachuntersuchung - ein Kriterium für den Erfolg der Shunt-OP - beträgt bei 5 Patienten weniger als 1 Jahr, bei 7 ist es zwischen 1 und 2 Jahre, bei 4 zwischen 3 und 4,5 Jahren, bei 3 zwischen 5 und 5 3/4 Jahren und bei 4 Patienten sogar mehr als 7 Jahre.

Insgesamt gesehen waren 11 der 26 noch lebenden Shunt-Patienten mehr als 3 Jahre nach der Operation immer noch blutungsfrei.

(Bei einigen Patienten liegen die letzten Untersuchungsergebnisse schon einige Zeit zurück, sodaß über das momentane Befinden dieser Patienten nichts ausgesagt werden kann).

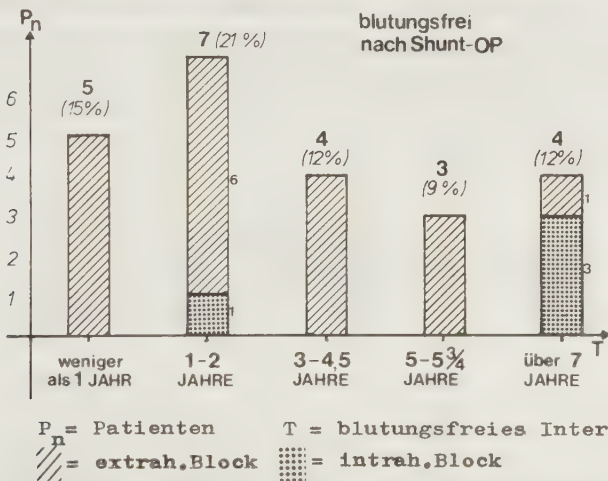
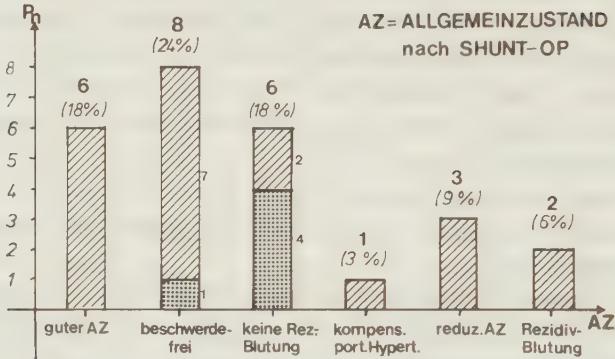


Abb.45: Die Abbildung zeigt die Anzahl der Patienten mit einem bestimmten blutungsfreien Intervall nach der Shunt Operation (Operation bis letzte Nachuntersuchung.)

Beachtenswert ist, daß 3 der 4 überlebenden Shunt-Patienten mit intrahepatischem Block nach der Shunt-Operation mehr als 7 Jahre blutungsfrei geblieben sind.

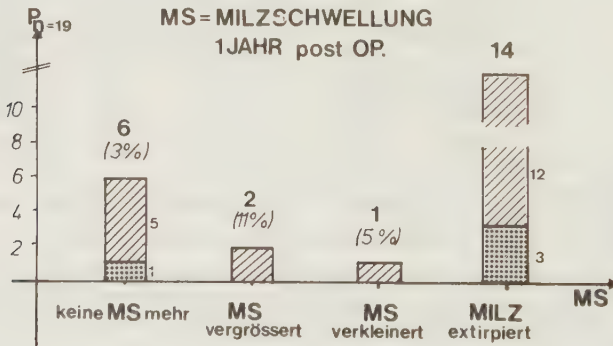
3.153) Allgemeinzustand nach Shunt-Operation:



P_n = Patienten = extrah. Block = intrah. Block

Abb.46: Allgemeinzustand bei der jeweils letzten Nachuntersuchung der Shunt-Patienten ($P_n = 33$, verstorben sind 7 Shunt-Patienten).

3.154) Milzschwellung:



P_n = Patienten = extrah. Block = intrah. Block

Abb.47: Milzschwellung ca 1Jahr nach der Shunt-Operation.

Bei 14 der 33 Shunt-Patienten war die Milz bereits vor der Shunt-OP extirpiert worden, oder wurde im Rahmen der Shunt-OP mit entfernt. In 10 Krankenblättern fanden sich keine Hinweise auf die Milzgröße und in 9 Fällen ergaben sich die in Abb. 47 dargestellten Nachuntersuchungsergebnisse.

Während bei 6 Patienten mit zum Teil erheblicher Milzschwellung vor der Operation (bis zu 10 cm unter dem RB), kurze Zeit nach der Operation die Milzschwellung vollständig zurückgegangen war, war sie in einem Fall etwas kleiner geworden, in 2 Fällen aber etwa 1 Jahr nach der Operation sogar noch größer als zuvor.

3.155) Leberveränderungen nach Shunt-OP:

Nur bei 9 Patienten wurde postoperativ nochmals eine Leberprobe entnommen. Dabei zeigte sich in 6 Fällen (alle extrahepatischer Block) ein unveränderter Zustand und in 3 Fällen (alle intrahepatischer Block) eine Progredienz der Leberzirrhose.

3.156) Enzephalopathie:

Die Zeichen einer beginnenden Enzephalopathie wurden nur einmal nach einem porto-cavalen-Shunt beobachtet.

3.157) Ösophagusvarizen:

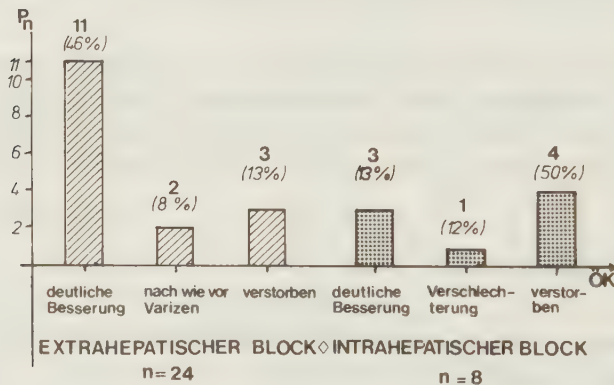
Die Ösophagoskopische Kontrolle ergab in 8 Fällen, etwa 1-2 Jahre nach der Operation, eine "wesentliche Besserung des Befundes" wobei in einigen Fällen sogar eine Abnahme der Varikosis von Grad IV auf 0 erwähnt wurde. Bei 7 Patienten wurde eine Besserung des Befundes festgestellt, wobei aber noch Varizen zu sehen waren, und in einem Fall wurden nach wie vor ausgeprägte Varizen beobachtet.

Betrachtet man die Patienten mit intrahepatischem und extrahepatischem Block getrennt voneinander, so ergibt sich fol-

gendes Bild:

Von den Patienten mit INTRAHEPATISCHEM BLOCK (n=8) zeigten 3 eine Besserung in Bezug auf die Varikosis, bei einem war eine Verschlechterung festzustellen und 4 verstarben nach der Operation.

Von den 24 Shunt-Operierten mit EXTRAHEPATISCHEM BLOCK war bei 11 bei der Ösophagoskopie eine deutliche bzw. befriedigende Besserung des Befundes zu sehen, bei 2 waren nach wie vor deutliche Varizen vorhanden und 3 Patienten verstarben in der post-operativen Phase.

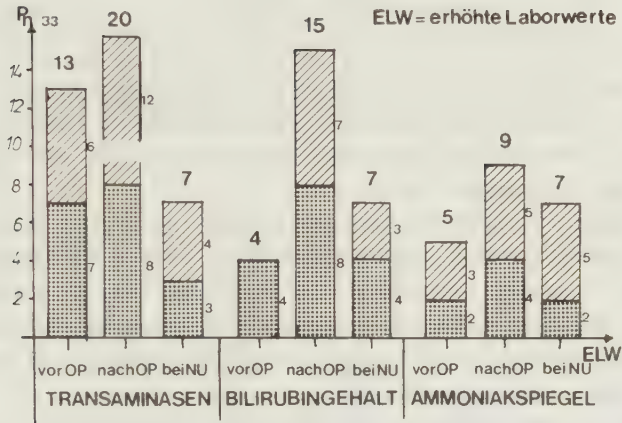


P_n = Patienten ÖK = ösophagoskopische Kontrolle

Abb. 48: Die Abbildung zeigt die ösophagoskopischen Nachuntersuchungsergebnisse in Bezug auf die Ösophagusvarizenbildung ca 1-2 Jahre nach der Shunt-Operation.

3.158) Veränderungen der Laborwerte nach der Shunt-OP:

Unter den Laborwerten wurden die Änderungen der Transaminasen GOT und GPT, die Änderung des Bilirubingehalts und des Ammoniakgehalts jeweils vor der Operation, dann der höchste Wert in den Tagen nach der Operation und die Ergebnisse der letzten Nachuntersuchung miteinander verglichen.



P_n = Patienten // = extrah. Block = intrah. Block

Abb.49: Die Abbildung zeigt die Zahl der Patienten mit erhöhten Laborwerten, kurz vor der Shunt-Operation, bei der ersten Untersuchung nach der Operation und bei der jeweils letzten Nachuntersuchung.

Laborwerte	TRANSAMINASEN			BILIRUBINGEHALT			AMMONIAKSPIEGEL		
	Vor OP	nach OP	bei NU	vor OP	nach OP	bei NU	vor OP	nach OP	bei NU
extrahepat. Block	6 25%	12 50%	4 17%	0	7 29%	3 13%	3 13%	5 21%	5 21%
intrahepat. Block	7 88%	8 100%	3 38%	4 50%	8 100%	4 50%	2 25%	4 50%	2 25%
insgesamt	13 39%	20 61%	7 21%	4 12%	15 45%	7 21%	5 15%	9 27%	7 21%

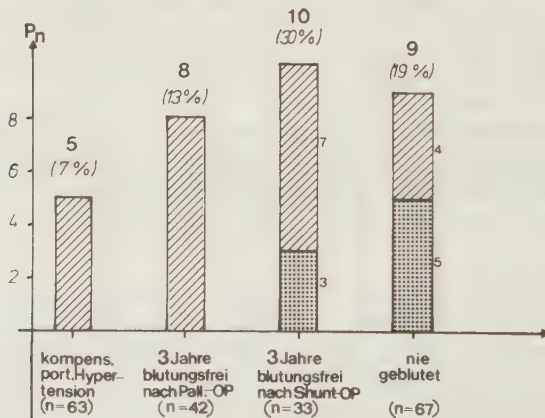
Tab.29: Die Tabelle zeigt die erhöhten Laborwerte in Bezug auf die Blockform. Die Prozentzahlen beziehen sich auf die Patientenzahlen mit der entsprechenden Blockform (extrah.Block $P_n = 24$, intrah.Block $P_n = 8$, 1 ohne Angabe, insgesamt $P_n = 33$)

V) THERAPIEERFOLGE

5 der insgesamt 67 Patienten mit Pfortaderhochdruck konnte bei einer späteren Nachuntersuchung bestätigt werden, daß ein Stillstand ihrer Krankheit eingetreten und die Portale Hypertension kompensiert ist.

Betrachtet man noch die Gruppe der Patienten, bei denen zwischen Operation und letzter Nachuntersuchung ein blutungsfreies Intervall von mindestens 3 Jahren lag, so kommen bei den Palliativ-Operierten nochmals 8 Patienten und bei den Shunt-Operierten 10 Patienten hinzu bei denen sich ein Behandlungserfolg abzeichnet.

Bei vielen Patienten ist der Beobachtungszeitraum zwischen Operation und Nachuntersuchung zu kurz, um den Erfolg richtig abzusehen.



P_n = Patienten = extrahep. Block = intrahep. Block

Abb. 50: Die Abbildung zeigt die Behandlungserfolge, wie "kompensierte portale Hypertension" oder mindestens 3 Jahre ohne Rezidivblutung nach Shunt- bzw. Palliativ-Operation. (23 von 67 entspr. 34%).

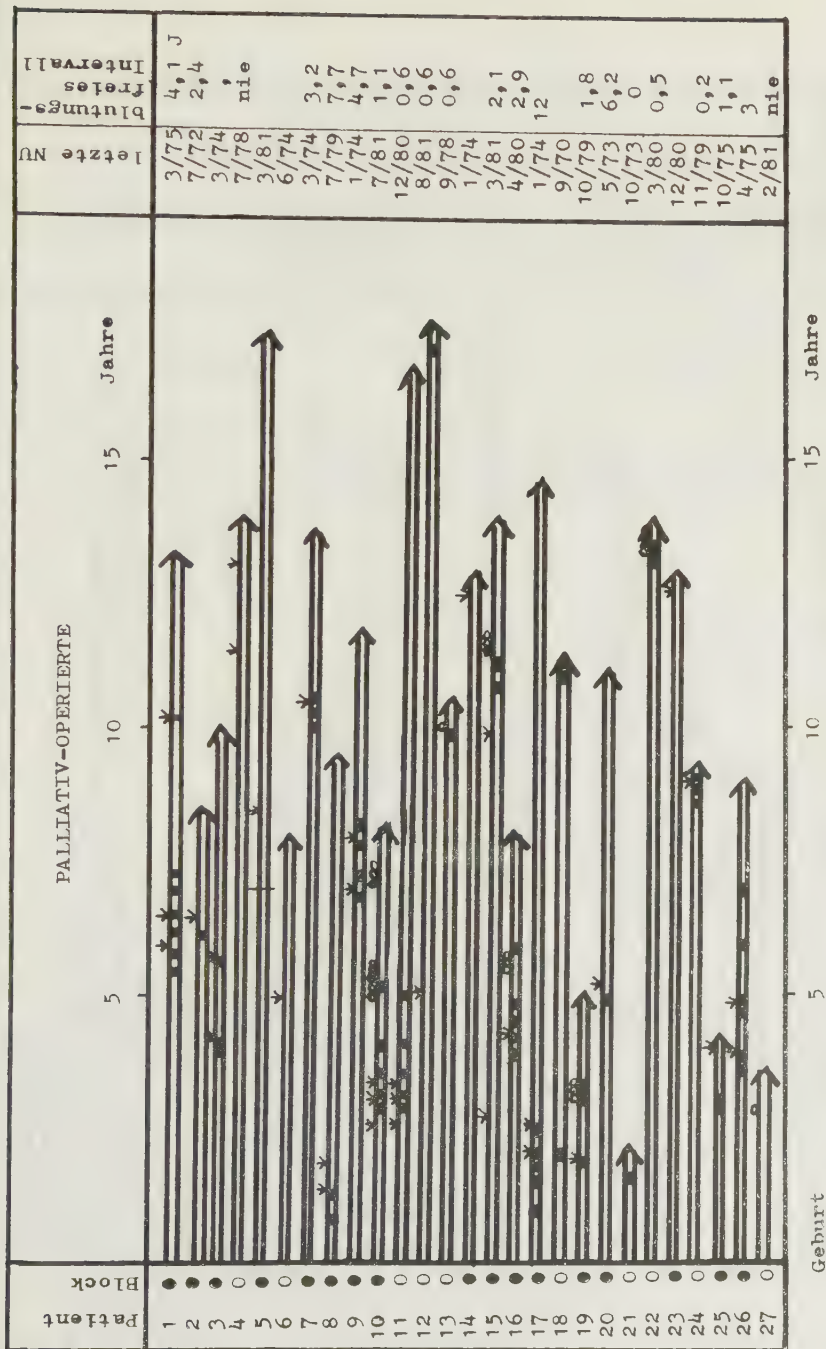
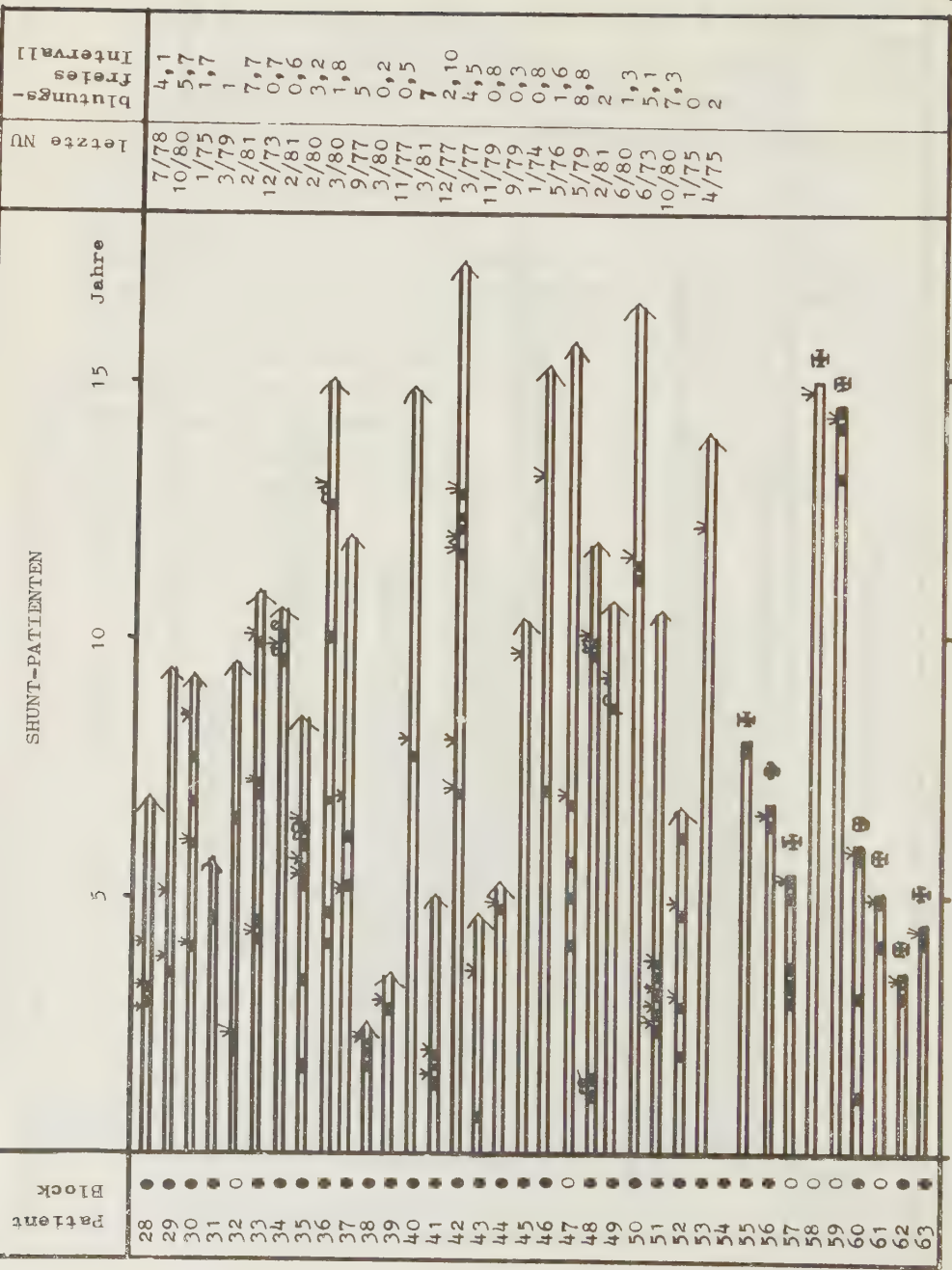


Abb. 51/52: Krankheitsverlauf mit Blutungswischenfällen, blutungs- freien Intervallen, Operationen und Sklerosierungen.



VI) TODESFÄLLE

1) Zahl der Todesfälle:

In dem Beobachtungszeitraum von 1970 bis 1981 verstarben 9 der 67 Patienten mit Portaler Hypertension an den Folgen ihrer Krankheit, 1 Patient kam in einem Verkehrsunfall ums Leben.

Alle Patienten verstarben in der post-operativen Phase (13 Stunden bis 48 Tagen post-OP), wobei 2 Patienten nach einer Palliativ-Operation und 7 nach einer Shunt-Operation verstarben

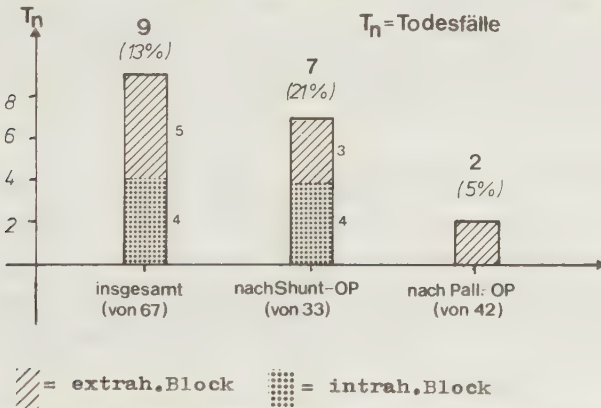


Abb. 53: Die Abbildung zeigt die Zahl der Todesfälle bei portaler Hypertension nach Shunt Operation und Palliativ-Operation.

2) Verhältnis von extrahepatischem zu intrahepatischem Block:

Von den 9 verstorbenen Patienten hatten 4 einen prähepatischen Block, 1 einen posthepatischen Block und 4 einen intrahepatischen Block.

Bezogen auf die Patientenzahl mit der jeweiligen Blockform

ergibt dies folgende Prozentzahlen:

Block-Form	EXTRAHEPATISCH		INTRAHEPATISCH
	prähepat.	posthepat.	
Todesfälle n	4	1	4
= % von 67	5,8%	1,5%	5,8%
= %	9,1%	100%	19 %
von insge- samt n =	44	1	21

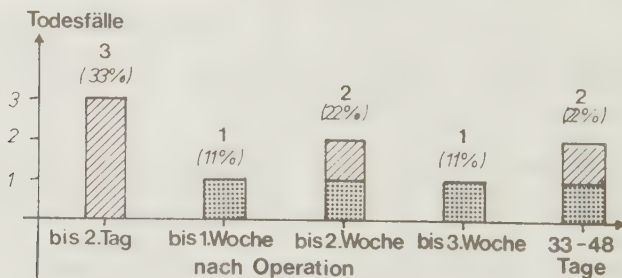
1-ohne Angabe in Bezug auf die Blockform!

Tab.30: Aufschlüsselung der Todesfälle nach der Blockform.

Obige Tabelle zeigt deutlich, daß die Sterblichkeit in der Gruppe der Patienten mit intrahepatischem Block mehr als doppelt so groß ist als in der Gruppe derer mit prähepatischem Block (19% -9,1%).

3) Zeitpunkt des Todes nach der Operation:

Im Durchschnitt verstarben die Patienten 14,5 Tage nach der Operation, wobei der kürzeste Abstand 13 Stunden und der längste Abstand 48 Tage (in auswärtigem Krankenhaus) war.



/// = extrah.Block . . . = intrah.Block

Abb.54: Die Abbildung zeigt die Häufigkeit und den Zeitpunkt des Todes nach der Operation. Bis zur 2.Woche verstarben 6 von insgesamt 9 Patienten (entspr. 67%).

4) Untersuchungsergebnisse vor der Operation:

4.1) Gemessener Pfortaderdruck:

Während der mittlere Pfortaderhochdruck in dieser Patientengruppe mit $p_{H_2O} = 34,6$ cm gegenüber einem Druck von 38,2 cm im Gesamtpatientengut nur leicht niedriger liegt, ist der Druckabfall nach Shunt-OP in der Gruppe der Verstorbenen mit $p_{H_2O} = 8,4$ cm gegenüber 13,2 cm doch deutlich geringer, nämlich um ca 36 %.

MITTLERER HOCHDRUCK VOR OP (BEI VERSTORBENEN)	34,6 cm H_2O
MITTLERER HOCHDRUCK VOR OP (GESAMTPATIENTENGUT)	38,2 cm "
DRUCKABFALL NACH SHUNT-OP (BEI VERSTORBENEN):	8,4 cm "
(GESAMTPATIENTENGUT):	13,2 cm "

Tab.31: Werte des Pfortaderhochdruckes bei den Verstorbenen im Vergleich zum Gesamtpatientengut

4.2) Allgemeinzustand vor OP:

GUTER AZ	1 von 9
WEGEN KÜRZLICHER BLUTUNG RED.AZ	2 von 9
DEUTLICHE ZEICHEN DER LEBERZIRRHOSE	4 von 9

Tab.32: Allgemeinzustand der Verstorbenen vor ihrer Operation.

4.3) Klinische Zeichen vor OP:

STARKE HEPATOSPLENOMEGALIE	7 von 9
MASSIVER ASZITES	4 " "
DAVON EITRIGER ASZITES	1 von 4
LEBERHAUTZEICHEN	2 von 9
SKLERENIKTERUS	5 von 9
2 MONATE VOR OP IN KOMATÖSEM ZUSTAND	1 von 9

Tab.33: Leberzustand und klinische Zeichen vor der Operation (bezogen auf 9 Verstorbene).

4.4) Leberzustand:

KEIN PATHOLOGISCHER BEFUND	1 von 9
GERINGE LEBERZELLVERFETTUNG	1 " "
GERINGE PERIPORTALE FIBROSE	1 " "
KONGENITALE LEBERFIBROSE	1 " "
POSTNEKROTISCHE LEBERZIRRHOSE MIT ZEICHEN V. AKTIVITÄT (N. HEPATITIS)	2 " "
LEBERZIRRHOSE BEI MUKOVISZIDOSE	1 " "
HOCHGRADIGE LEBERNEKROSE BEI GALLENANGSATRESIE	1 " "
KEINE LEBERBIOPSIE	1 " "

Tab. 34: Untersuchungsergebnisse der Leberbiopsien kurz vor oder nach der Operation. (bei 8 von 9 Verstorbenen).

4.5) Laborwerte vor OP:

Bei 7 der 9 Verstorbenen waren die Transaminasen bereits vor der Operation zumindest leicht erhöht, bei 4 Patienten zusätzlich auch der Bilirubingehalt.

5) Varizenblutungen vor der Operation:

Die Zahl der durchschnittlichen Blutungszwischenfälle ist in dieser Gruppe leicht erhöht. Es ergibt sich bei intrahepatischem Block ein Durchschnitt von 4 gegenüber 2,6 (insgesamt), und beim extrahepatischem Block von 3,4 gegenüber 3,7 Blutungen. Insgesamt liegt der Durchschnitt bei 3,6 gegenüber 3,4.

6) Blutungsfreies Intervall vor Operation:

NOT-OPERATIONEN

NOT-OPERATION (PALLIATIV-OP)	1 von 9
NACH BLUTUNG { 6-10 TAGE DANACH }	2 " "
" " { 4-8 WOCHEN " }	5 " "

Tab. 35: Zeitlicher Abstand zwischen letzter Varizenblutung vor der Operation und Operationszeitpunkt.

6) Chirurgische Maßnahmen:

Bei einem der beiden PALLIATIV-OPERIERTEN wurde als Not-Operation eine Ösophagusvarizenumstechung mit Splenektomie durchgeführt, bei dem anderen eine transabdominale Ösophagusvarizenumstechung mit Unterbindung der V.coronaria ventriculi sowie der V.gastricae breves.

Die Shunt-Form bei den 7 verstorbenen Shunt-Patienten wird zusammen mit ihrer prozentualen Sterblichkeitsrate in nachfolgender Tabelle angegeben:

SHUNT-FORM	I-M	S-R	P-C	L-R
TODESFÄLLE	4	1	1	1
SHUNT-OP'S	6	14	3	2
STERBLICH-KEIT %	67 %	7 %	33 %	50 %

Tab.36: Die Tabelle gibt die Sterblichkeit nach bestimmten Shunt-Operationen an. Die Gesamtzahl der von dem jeweiligen Shunt-Typ ausgeführten Operationen ist in der 2.Zeile angegeben.

7) Operationshäufigkeit und Sterblichkeit:

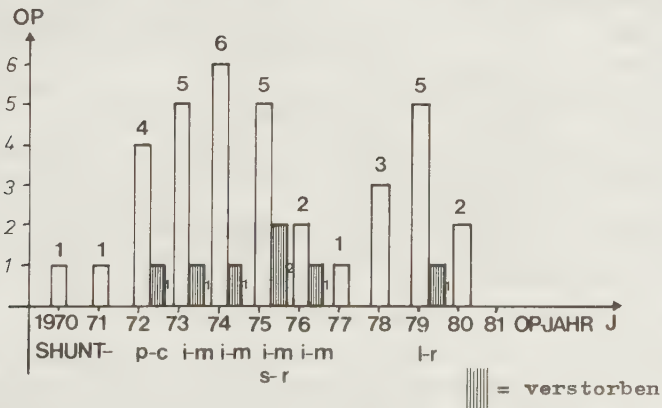


Abb.55: Die Abbildung zeigt Jahr und Zahl der Todesfälle in Relation zu den in diesem Jahr jeweils durchgeführten Shunt-Operationen. Die Art des bei dem später Verstorbenen angelegten Shunts ist unter der Jahreszahl angegeben.

Während in den Jahren 1972 bis 1976 bei 22 Shunt-Operationen, hauptsächlich durch die hohe Sterblichkeit des damals verwendeten iliaco-mesenterialen-Shunts hervorgerufen, 6 Patienten (6 aus 22 = Sterblichkeit: 27,3%) verstarben, gab es in den folgenden 4 Jahren, von 1977 bis 1980 einschließlich, nur einen Todesfall bei 11 Shunt-Operationen, was einer Sterblichkeit von 9,1 % entspricht.

8) Operationsdauer:

Betrachtet man die Operationszeiten für die Patienten, die in der postoperativen Phase verstarben, getrennt von den übrigen, so zeigt sich, daß bei allen die Operationszeiten zum Teil wesentlich verlängert waren. Dies deutet darauf hin, daß schon während der Operation bei diesen Patienten größere Schwierigkeiten auftraten.

	VERSTORBENE			ÜBRIGE (Durchschnitt)		
	OP-ins- gesamt	bis Shunt	für Shunt	OP-ins- gesamt	bis Shunt	für Shunt
Shunt-Form:						
i-m	7 Std,			5Std. 10Min.	2Std. 56Min.	33Min.
i-m	7Std. 50Min.	5Std. 5Min.	23Min.			
i-m	7Std. 30Min.	5Std. 17Min.	30Min.			
s-r	8Std. 55Min.	6Std. 42Min.	28Min.	6Std. 15Min.	4Std. 10Min.	30Min.
l-r	8Std. 45Min.	5Std. 18Min.	62Min.	6Std. 10min.	4Std. 35Min.	19Min.

Bei 2 Shunt-OP's keine genauen Angaben!

Tab.37: In dieser Tabelle werden die Operationszeiten bei den später Verstorbenen mit den Operationszeiten bei gleichem Shunt-Typ bei den übrigen Patienten verglichen.

Da vorallem die Zeiten bis zum Abklemmen der Gefäße im Durchschnitt um 2 1/4 Stunden, nämlich von 3 Stunden auf 5 Stunden und 11 Minuten verlängert sind, deutet dies auf wesentlich schwierigere operative Verhältnisse bei diesen Patienten hin.

9) Komplikationen während bzw. nach der Operation:

Als besondere Probleme während der Operation wurde bei 2 Patienten eine extreme Blutungsneigung beschrieben und bei einem anderen bereits während der Operation eine zweimalige Thrombosierung des Shunts festgestellt und revidiert, aber nach dem Tod (9Tage später) erneut die Thrombosierung dieses Shunts vorgefunden.

Als Komplikationen nach der Operation kam es bei 2 anderen Patienten zu Wundheilungsstörungen mit Abszessen und bei einem zu einer Sepsis.

10 Todesursachen:

GASTROINTESTINALBLUTUNGEN MIT ANDEREN KOMPLIKATIONEN, WIE: SEPTISCHE ALLGEMEININFEKTION...	4 (44%) von 9
LEBERKOMA	2 (22%) von 9
VERBLUTUNGSSCHOCK WÄHREND OP	1 (11%) von 9
MUKOVISZIDOSE	1 (11%) von 9

Tab. 38: Die Tabelle gibt die Todesursachen an, wie sie aus den Sektionsbefunden zu entnehmen waren.

VII) ANHANG

ZUSAMMENFASSENDE UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE :

Auf den folgenden Seiten sind die wichtigsten Untersuchungsergebnisse aus den Krankengeschichten der Patienten mit Portaler Hypertension in dem Zeitraum von etwa 1969 bis Frühjahr 1981 nochmals tabellarisch zusammengefaßt. Die Nummerierung der Patienten entspricht der Nummerierung der Patienten in der zusätzlichen Dokumentation über das Patientengut an dem von Haunerschen Kinderspital.

O = bei intrahepatischem Block
● = bei extrahepatischem Block

		Initialen der Patienten	Geburtsdatum	mannlich weiblich	Alter bei Diagnose	Nabelvenenkatheter postnatale Sepsis Ikterus gravis et prolongatus normale Geburt u. frühkindl. Entwicklg. kein Nabelkatheter sonstige Früh- anamnese	keine Angaben	prähepat. Block intrahepat. Block posthepat. Block							
Palliativ-Operierte	1	R.A.	12.12.61		J. Mo										
	2	R.G.	7. 2.64	•	5, 7	•		•							
	3	R.J.	7. 4.64		6, 1	•		•							
	4	C.M.	3. 6.64	•	4, 0	•		•							
	5	D.T.	1.10.63	•	11, 5		•	•							
	6	F.G.	17. 6.66	•	8, 2		•	•							
	7	G.S.	21. 8.60	•	-		•	•							
	8	G.M.	7. 2.70	•	10, 2	•		•							
	9	H.C.	27. 4.62	•	1, 3	•		•							
	10	H.D.	3. 5.73	•	6, 10			•							
	11	H.V.	12. 5.64	•	2, 6			•							
	12	K.L.	20. 2.64	•	5, 2		•	•							
	13	K.B.	26. 4.68	•	-		•	•							
	14	K.G.	6. 3.61	•	9, 11	•		•							
	15	K.A.	5. 6.67	•	12, 8			•							
	16	K.J.	8. 4.72	•	2, 6	•		•							
	17	K.D.	31. 7.59	•	2, 5	•		•							
	18	M.P.	28. 6.59	•	2, 3	•		•							
	19	M.F.	16. 1.75	•	10, 8	•		•							
	20	S.L.	28. 5.62	•	1, 10			•							
	21	G.E.	20. 3.72	•	4, 10	•		•							
	22	G.E.	12. 7.66	•	1, 7	• 1	•	•							
	23	R.J.	12. 2.68	•	13, 2		•	•							
	24	S.V.	7. 9.70	•	-			•							
	25	S.G.	1. 9.71	•	4, 5	• 2		•							
	26	S.G.	20. 6.66	•	1, 1	• 3		•							
	27	S.J.	7. 8.77	•	3, 9		•	•							
Shunt-Patienten	28	A.C.	8. 9.71	•	0, 4	•		•							
	29	D.G.	9. 7.71	•	2, 9	•		•							
	30	D.T.	12.11.65	•	3, 8	•		•							
	31	D.S.	21. 8.73	•	4, 1			•							
	32	D.S.	25.10.71	•	4, 7	•		•							
	33	E.S.	7. 3.63	•	1, 9			•							
	34	E.K.	25. 9.70	•	4, 3	• 4		•							
	35	F.M.	31.12.71	•	9, 6	•		•							
	36	F.R.	26. 6.65	•	2, 4			•							
	37	G.H.	9.12.65	•	1	•		•							
	38	H.G.	16.11.77	•	2	•		•							
	39	H.S.	25. 7.74	•	1, 6	•	• 5	•							
	40	H.M.	1. 8.66	•	7, 4	•		•							
	41	H.F.	3. 3.73	•	2, 8	•		•							
	42	I.G.	5. 2.60	•	7	•		•							
	43	M.G.	10. 6.75	•	1, 3	•		•							
	44	M.C.	18. 8.74	•	7	•		•							
	45	M.M.	12.11.63	•	4, 7	•		•							
	46	P.J.	19. 1.61	•	9, 5	•		•							
	47	R.N.	1.12.63	•	11		• 6	•							
	48	R.E.	28. 7.69	•	3, 5	•		•							
	49	S.M.	20.12.69	•	11, 5			•							
	50	S.G.	21. 3.57	•	8, 5	•		•							
	51	S.S.	19. 9.69	•	11	•		•							
	52	S.S.	12. 9.68	•	8, 5	•		•							
	53	L.A.	10. 5.61	•	11	•		•							
	Verstorben	54	A.D.	18. 5.72	•	-		•	•						
55		R.B.	22. 1.63	•	7, 8		•	•							
56		D.T.	15. 6.67	•	6, 4	•		•							
57		H.J.	31. 3.70	•	5, 1	• 7		•							
58		H.C.	7.11.57	•	14, 9	•	•	•							
59		K.C.	17. 3.65	•	13, 2	•		•							
60		K.F.	30.10.71	•	3	•		•							
ohne Therapie	61	M.A.	29.10.70	•	4, 11	•		•							
	62	O.N.	11. 5.71	•	3, 4	•		•							
	63	K.T.	24.11.71	•	3, 5	•		•							
	64	R.R.	31.12.60	•	10	•		•							
65	J.L.	5. 3.69	•	6, 7	•		•								
66	R.K.	12.10.68	•	9, 8		•	•								
67	R.C.	8. 4.68	•	9, 5		•	•								
insgesamt				40	27	D=5J	18	9	7	5	3	7	23	45	21

• = bei extrahepatischem Block
 ○ = bei intrahepatischem Block

○ 1 = seit Geburt helle Stühle
 ○ 2 = " " Hepatosplenomegalie
 ○ 3 = Sepsis mit 8 Monaten
 ○ 4 = Angiomatose der Intestinalgefäße
 ○ 5 = starke Verbrühungen nach Geburt

	Patienten	kausalgeneetisch wichtige Krankheiten	Hepatitis Leberzirrhose mit Zeichen d. Aktivität	geringe portale Fibrose Leber PE; chron. Abflußstörung	sonstige patholog. Befunde	Leber-PE; o.B.	klinische Zeichen: Splenomegalie Hepatomegalie Caput Medusae Aszites Sklerenikterus Leberhautzeichen Entwicklungsstörung									
Palliativ-Operierte	1 ●		●	●			●									
	2 ●						●									
	3 ●						●									
	4 0						●									
	5 ●		0 0 0				●									
	6 0						●									
	7 ●		0				●									
	8 ●						●									
	9 ●				1		●									
	10 ●				2		●									
	11 0	0 Stoffwechselkrankheit	- - -	- - -	- - -	- - -	0									
	12 0	0 Mukoviszidose	- - -	- - -	- - -	- - -	0 0									
	13 0						0									
	14 ●						●									
15 ●						●										
16 ●			●		3	●										
17 ●					3	●										
18 0						●										
19 ●			- -	-	4	0										
20 ●				●	-	●										
21 0	0 Gallengangsatriesie				3	●										
22 0	0 Mukoviszidose				3	0										
23 ●			- -	-	-	0										
24 0			0 0	-	-	0 0										
25 ●	● kongenit. Leberfibrose?		● ●			●										
26 ●						●										
27 0	0 Gallengangsatriesie		0			0 0 0										
Shunt-Patienten	28 ●			●			●									
	29 ●	● Morbus Pfeiffer		●			●									
	30 ●			●			0									
	31 ●					●	●									
	32 0	0 Gallengangsatriesie	0				0 0									
	33 ●	● Gefäß-Angiomatose		●			0									
	34 ●	● Trauma			4		●									
	35 ●			●			●									
	36 ●					●	●									
	37 ●			●			●									
	38 ●	● Verbrühungen	● ●				●									
	39 ●					●	●									
	40 ●				●		●									
	41 ●			●			●									
42 ●				●		●										
43 ●			●	●		●										
44 ●				●		●										
45 ●				●		●										
46 ●			● ●			●										
47 0			0 0			0 0										
48 ● 0			0 0 0			0 0 0										
49 ●						●										
50 ●				●		●										
51 ● 0	0 Gallengangsatriesie		0	●		0 0 0 0 0 0										
52 ●				●		●										
53 -			- -	- -	-	- - - - -										
Verstorben	54 ●		- -	- -	-	-	- - - - -									
	55 ●		● ●				● ●									
	56 ●					●	●									
	57 0	0 kongenit. Leberfibrose			6		0 0 0 0									
	58 0	0 Mukoviszidose	0 0				0 0									
	59 0		0 0 0				0									
	60 ●				2		●									
	61 0	0 Gallengangsatriesie	0				0 0									
	62 ●			●			●									
	63 ●		- -	-	-	-	0									
ohne Therapie	64 0		0 0				0 0 0 0 0 0									
	65 ●				7		●									
	66 0		0				0 0									
	67 0		0 0				0 0 0 0									
insgesamt			13	20	4	9	9	11	8	48	43	16	15	15	9	3

● 1 = extreme Fettleber

● 2 = geringe Leberverfettung

● 3 = ausgeprägte periport. Fibrose

0 5 = Mukoviszidose mit Leberbeteilig.

0 6 = kongenitale Leberfibrose

● 7 = kleintropfige Verfettung

Patienten	Lokalisation d. Strömungs- hindernisses:	Pfortaderthrombose	Thrombose d. Pfort- ader u. Milzvene	Milzvenenthrombose	Cavernöse Trans- formation	Spontan-Shunts	Pfortaderhochdruck vor Therapie nach Therapie	J. 1. Varizenblutung	Zahl der Varizen- blutungen insgesamt	bisher noch nie geblutet	Therapie: konservative Therapie	Varizenektomisierung	Palliativ-Operation	Shunt-Operation
1 ●	●						cm H ₂ O	5, 4	8		5		4 ●	
2 ●		●						6, 1			oft ●		1 ●	
3 ●								45	3	0	●		2 ●	
4 ●						0	30	3, nie	0	0			1 ●	
5 ●		●						nie	0	●			1 ●	
6 ●								-	-					
7 ●	●				●			9, 11	3		3 ●		1 ●	
8 ●	●				●			6, 9	2		2 ●		2 ●	
9 ●	●				●		20	6, 10	2		2 ●		1 ●	
10 ●							40	2, 10	3		3 ●	8 ●	3 ●	
11 ●								4, -	2		1 ●		1 ●	
12 ●								-	-		oft 0		1 ●	
13 ●								9, 11	1		1 ●			
14 ●	●				●		20	nie	0	●	1 ●		1 ●	
15 ●							22	11, -	3		1 ●	3 ●	2 ●	
16 ●		●			●	●		2, 5	8		3 ●	5 ●	1 ●	
17 ●	●				●	●		6, 10	5		3 ●		2 ●	
18 ●		0			0		34	8, -	3		2 ●			
19 ●								1, 10	4			5 ●	1 ●	
20 ●	●							4, 10	2		1 ●		1 ●	
21 ●								1, 7	1		1 ●			
22 ●							31	13, 2	3		2 ●	9 ●		
23 ●				●				-	-					
24 ●						0	29 32	8, 11	3		3 ●	6 ●	1 ●	
25 ●	●				●	0	27	1, 1	2		oft ●		2 ●	
26 ●					●			3, 9	4		3 ●		3 ●	
27 ●							30	nie	0	0		1 ●		
28 ●							53 18	2, 9	1		1 ●		1 ●	●
29 ●	●				●		43 22	3, 8	1		1 ●		1 ●	●
30 ●	●							4, 1	6		5 ●		2 ●	●
31 ●	●				●		29 20	4, 7	1		1 ●			●
32 ●								1, 9	2		1 ●		1 ●	0
33 ●								4, 3	12		11 ●		2 ●	●
34 ●	●				●	●	36 29	9, 5	3		1 ●	9 ●	2 ●	●
35 ●	●				●	●	60 47	3, 4	8		5 ●	2 ●	2 ●	2 ●
36 ●	●				●	●	43 27	1	4		2 ●	2 ●	1 ●	●
37 ●	●							5, 5	3		5 ●		1 ●	2 ●
38 ●	●						39 39	1, 6	6		2 ●	9 ●		●
39 ●	●						48 37	2, 10	1		1 ●			●
40 ●	●						47 27	7, 6	1		1 ●			●
41 ●	●				●		30 28	1, 3	5		4 ●		1 ●	●
42 ●	●				●		34	7	5		2 ●		2 ●	●
43 ●	●				●		37 23	6, 7	1					●
44 ●	●				●		41 43	4, 10	0		1 ●			●
45 ●	●						31 19	nie	0	●				●
46 ●	●						38 28	7	8		1 ●			●
47 ●	●						46 26	3, 5	4		1 ●			●
48 ●	●						41 30	11, 3	4		4 ●	1 ●		0
49 ●	●				●	●	33 17	18, 7	2		2 ●	1 ●		0
50 ●	●							11, 0	1		1 ●			●
51 ●	●				0			2, 4	5		4 ●		3 ●	0
52 ●							36 36	1, 10	4		4 ●		2 ●	0
53 ●	- - -				- -			-	-				1 ●	●
54 ●	●							7, 8	2		1 ●		1 ●	
55 ●							25	6, 4	4		4 ●		1 ●	
56 ●	●						55 45	2, 9	7		7 ●		1 ●	●
57 ●							32	-	-				1 ●	0
58 ●								-	-				1 ●	0
59 ●							48 48	13, -	3		2 ●			0
60 ●	●				●	●	32 38	1	4		3 ●			0
61 ●							51 30	3, 8	2		1 ●		1 ●	
62 ●	●				●	●	45	3, 3	3		2 ●			0
63 ●	●				●		35 18	1, 11	4		4 ●		1 ●	●
64 ●							50	nie	0	0				
65 ●	●				●		30	nie	0	0				
66 ●								nie	-	0				
67 ●								nie	0	0				
insgesamt	25	7	3		18	12	D=38,2 cm	D=5J	D=3,4	9	54	15	42	33

TABELLE III

	Patienten	Palliativ-Operierte				Shunt-Patienten				Verstorben				ohne Therapie			
		Palliativ-Operation: Blutungen vor letzter Palliativ-Operation	Zahl der Blutungen nach letzter Palliativ-Op	Abstand: Blutung - Palliativ-Operation J, Mo	Alter bei erster Palliativ-Operation J, Mo	Anzahl der Palliativ-Operationen	thorakale Ösophagus- Varizen-Umstechung	abdominelle Ösophagus- Varizen-Umstechung	Cardia-Varizen-Umsteol- g	Ligatur d. V. coronaria ventriculi	Ösophagus-Dissektion	Magen-Dissektion	Pyloroplastik	Milz-Extripation	Komplikationen: z.B. Wundheilungsstörung		
1	•	8	0	0, 4	5, 8	4	•	•									
2	•	2	0	0, 3	5, 4	1	•										
3	•	3	0	0, 4	4, 4	1	•										
4	•	0	0	0, 4	1, 3	1	•										
5	•	0	0		8, 3	1	•										
6	•	1	1	1	4, 10	1											
7	•	3	0	0, 7	10, 6	1											
8	•	4	0	0, 7	1, 4	2											
9	•	1	1	0, 0	6, 10	1											
10	•	2	1	0, 2	2, 8	3	2										
11	•	2	0	1, 2	5, 3	1	0										
12	•	1	1		5	1											
13	•																
14	•	0	0		12, 10	1											
15	•	0	2	-	2, 7	2											
16	•	3	4	-	4, 1	1											
17	•	5	0	1, 9	2, 7	2											
18	•																
19	•	1	0	0, 0	1, 10	1											
20	•	2	0	0, 11	5	1											
21	•																
22	•																
23	•	1	-	-	12, 5	1											
24	•	3	0	0, 3	9, 2	2											
25	•	2	0	3	4, 1	1											
26	•	4	kleine	0, 0	3, 9	3											
27	•																
28	•	1	0	2	4, 9	1											
29	•	1	0	0, 1	3, 9	2											
30	•	3	3	0, 0	4, 1	2											
31	•																
32	•																
33	•	12	kleine	0, 2	4, 5	2											
34	•																
35	•	4	1	0, 0	3, 4	3	2										
36	•	1	2	9	10	1											
37	•	0	0		1, 10	1											
38	•																
39	•																
40	•	1	0	0, 2	7, 8	1											
41	•	7	0	0, 2	1, 1	1											
42	•	2	2	1	8	2											
43	•																
44	•																
45	•																
46	•																
47	•																
48	•																
49	•																
50	•																
51	•	1	0	0, 2	11, 2	1											
52	•	3	2	0, 1	2, 5	3	2										
53	•	3	0	1, 2	3	2											
54	•				12	1											
55	•																
56	•	1		0, 2	7, 10	1											
57	•			0, 2	6, 6	1											
58	•	7		2, 6	5, 3	1											
59	•				14, 8	1											
60	•																
61	•	3		4, 10	5, 10	1											
62	•																
63	•	2		0, 1	3, 4	1											
64	•																
65	•																
66	•																
67	•																
insgesamt				D=1,0	D=5,9	61	26	8	5	12	4	6	10	32	7		

[illegible]

TABELLE V

	Patienten	Laborwerte			GOT				GPT				bili ges./dir.				Ammoniak
Palliativ-Operierte	1 ●																
	2 ●																
	3 ●																
	4 ○																
	5 ●																
	6 ○																
	7 ●																
	8 ●																
	9 ●																
	10 ●																
	11 ○																
	12 ○																
	13 ○																
	14 ●																
	15 ●																
	16 ●																
	17 ●																
	18 ○																
	19 ●																
	20 ●																
	21 ○																
	22 ●																
	23 ●																
	24 ○																
	25 ●																
	26 ●																
	27 ○																
Shunt-Patienten		vor OP	nach OP	bei letzter Nach- untersuchung		vor OP	nach OP	bei letzter Nach- untersuchung		vor OP	nach OP	bei letzter Nach- untersuchung		vor OP	nach OP	bei letzter Nach- untersuchung	
	28 ●	-	31	N		20,3	N			0,4 /	1,47/0,21	N		150			
	29 ●	12,5	12,2	N		6,3	7,6	N		0,2 /	0,2 /	N		92	91		
	30 ●	7,6	11,0	N		2,4	3,0	N		0,1 / 0,05	0,85/0,2	N					
	31 ●	9,0	11,8	39,5		7,2	8,0	38,5		0,2 / 0,2	3,34/1,37	N		102	123		
	32 ○	66,0	176	N		49	86	N		1,6 / 1,5	6,1 / 3,4	2,62/2,30		113	172	121	
	33 ●	20,6	18,6	N		20,6	5,6	N		0,2 / 0,1	0,2 / 0,05	N		N			
	34 ●	17,6	14,1	N		14,8	10,0	N		0,2 / 0,16	0,30/0,27	N		N			
	35 ●	13,8	66,7	N		13,0	45,2	N		0,2 / 0,1	4,4 /	N		N			
	36 ●	21,5	31,5	N		21,0	28,0	N		0,59/0,45	3,29/0,87	1,56/0,5		N	98	N	
	37 ●	13,0	27,5	N		13,2	20,0	50,4		0,3 / 0,2				N			
	38 ●	19,2	28	43,7		9,2	14,9	N		0,2 / 0,7	0,6 / 0,19			N	N	129	
	39 ●	13,0	8,8	N		7,8	4,8	N		0,2 / 0,1	0,4 / 0,3	N				106	
	40 ●	14,9	23,7	N		7,4	12,7	N		0,4 / 0,2	6,5 / 0,2	N		103,5	N		
	41 ●	17,2	14,5	26		1,0	-	N		0,22/0,15	0,65/0,11			N	112		
	42 ●	18,6	23	N		9,2	16,8	N		0,2 /	0,4 /			N			
	43 ●	29,7	76,5	N		16,1	66,9	N			1,9 / 1,4			125	N		
	44 ●	19,6	36,0	N		9,0	18,0	N		0,2 / 0,5	0,9 / 0,9	1,09/0,38		N			
	45 ●	11,3	66	N		7,4	26	N		0,2 / 0,1	9,1 / 8,9	1,2 /		92			
	46 ●	21,1	20,0	N		10,6	17,4	N		0,2 / 0,07	0,32/0,30	N		120	134	196	
	47 ○	83	64	77,5		45	45	83,0		1,7 / 0,83	6,1 / 3,9	1,69/1,1		98	149	N	
	48 ●	28,8	54,3	44,2		33,1	63,0	34,5		0,7 / 0,6	1,2 / 0,8	1,48/0,6			131	151	
	49 ●	18,7	35,2	24,1		28,8	50,7	24,0		0,2 / 0,32	1,4 /	N		90,5	135	129	
	50 ●	10,3	23			10,3	-	N		0,8 /		N					
	51 ●	86	99	92		56	54	39		0,9 / 0,58	1,5 /	1,26/0,95		N			
	52 ●	12,7	35	-		4,0	24,8	-		0,2 / 0,16	1,7 / 0,9			92			
	53 ●	-	-	-		-	-	-		-							
Verstorben	54 ●																
	55 ●																
	56 ●	49	26	-		13	149			0,99/0,63	0,63/						
	57 ○	26,6	30,7	-		8,6	11,4			0,84/	2,1 /			248			
	58 ○	-	27	-			18,6				1,0 /						
	59 ○	39,5	42,0	-		72,5	44,5			1,6 / 0,5	33,6/30,7						
	60 ●																
ohne Therapie	61 ○	69,3	194,1	-		39,2	120,1			1,27/1,04	11,0/9,1						
	62 ●	26	-	-		26	-										
	63 ●	27,1	-	-		6,8	-			0,5 /							

	Patienten	Art des Shunte	OP-Jahr	OP-Zeit insgesamt	OP-Zeit bis Shunt	OP-Zeit für Shunt	Milz-Exstirpation bei Shunt-OP	Komplikationen: z. B.: Wundheilungsstörungen	Ileus	starke intra-OP-Blutungen, Nachblutg.	Allgemeinzustand vor Shunt-Operation gut reduziert	kurzlebig: Var.-Blutg.	Leberzirrhose
Palliativ-Operierte	1	•											
	2	•											
	3	•											
	4	•											
	5	•											
	6	•											
	7	•											
	8	•											
	9	•											
	10	•											
	11	•											
	12	•											
	13	•											
	14	•											
	15	•											
	16	•											
	17	•											
	18	•											
	19	•											
	20	•											
	21	•											
	22	•											
	23	•											
	24	•											
	25	•											
	26	•											
	27	•											
Shunt-Patienten	28	•	m-c	10/75									
	29	•	s-r	4/75	7,45	4,30	48	•					
	30	•	i-m	7/74	5,30	3,02	38		•				
	31	•	s-r	7/78	5,15				•				
	32	•	m-c	9/73	5,20	3,35	35						
	33	•	m-c	5/73	6,30	3,45			•			•	•
	34	•	s-r	5/80	5,35				•			•	•
	35	•	m-c, l-r	12/76, 3/79	6,10	4,35	19					•	•
	36	•	s-s-r	7/78	5,25	3,20	35					•	•
	37	•	m-c, m-c	1/71, 10/72	4,50	3,08	40		•			•	•
	38	•	s-r	1/80						•		•	•
	39	•	s-r	6/77	8	5,54	26					•	•
	40	•	p-i-m	4/74	7,15	4	42	•				•	•
	41	•	i-m, s-r	7/74, 2/75	4,30	6,30	2,50					•	•
	42	•	p-c, m-c	1/67, 10/72	5,20	3,51	57		•			•	•
	43	•	s-r	11/78		3,50						•	•
	44	•	s-r	6/79								•	•
	45	•	m-c	5/73	5,47	3,03	32		•			•	•
	46	•	s-r	11/74	5,30	3,24	34					•	•
	47	•	p-c	9/70								•	•
	48	•	s-r	3/79		3,30	28				•	•	•
	49	•	s-r	3/79	5,10	3,46	20					•	•
	50	•	s-r	5/68				•				•	•
	51	•	m-c	10/72		3,30						•	•
	52	•	m-c, m-r	5/73, 12/74	7	4,35	40					•	•
	53	•	-	7/73	-	-		•				•	•
Verstorben	54	•											
	55	•											
	56	•	i-m	11/73	7			•	•	•		•	•
	57	•	s-r	6/75	8,55	6,42	28	•	•			•	•
	58	•	p-c	7/72			0	•				•	•
	59	•	l-r	7/79	8,45	5,18	62			•		•	•
	60	•										•	•
ohne Therapie	61	•	i-m	10/75	7,50	5,05	23					•	•
	62	•	i-m	9/74						•		•	•
	63	•	i-m	3/76	7,30	5,17	30			•		•	•
	64	•											
	65	•											
	66	•											
	67	•											
insgesamt								8	2	7	10	5	11

[illegible]

TABLE LE VIII

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

- 1 R.P.ALTMAN, B.M.POTTER, "Portal Decompression in Infants and Children," The Am.J.of Surg.,Vol 135 (1976).
- 2 J.AUVERT,G.WEISGERBER, "Immediate and long term results of superior mesenteric vein inferior vena cava shunt for portal Hypertension in children", J.of Ped.Surg.Vol.10, No.6,901,(1975).
- 3 H.BECKER, "Leberstruktur und Blutkreislauf",Ärztliche Wochenschrift, Jg.11 Heft 38,(Sept.1956).
- 4 H.G.BERGER et al, "Noteingriffe bei portaler Hypertension",Der Chir. 51,433-437,(1980).
- 5 R.BERCHTOLD, "Elective Eingriffe zur Behandlung der portalen Hypertension",Der Chir.51,427-432,(1980) und Der Chir.47,266-270 (1976).
- 6 H.BISMUTH,D.FRANCO, "Portal Diversion for Portal Hypertension in early Childhood",Ann.of Surg.Vol.183,No 4 (April 1976).
- 7 M.BOLKENIUS, "Portale Hypertension im Kindesalter", Hippokratesverlag, (1981).Fortschr.Med.98.Jg.,Nr7,(1980).
- 8 H.BRÜNNER,H-D.SCHMIDT,"Spleno-renale Anastomosen", Langenbecks Arch.Chir.342 (Kongreßbericht 1976) u.Dtsch. Med.Wochschr.102 (1977) 219-222.
- 9 H.W.CLATWORTHY et al, "A new type of portal-to-systemic venous shunt for portal Hypertension",Arch.Surg.(1955), 71, 588-599.
- 10 K.DEVENS,R.DAUM, "Ergebnisse von Palliativeingriffen bei portaler Hypertension im Kindesalter".
- 11 J.EISENGURG, "Der Pfortaderhochdruck",Fortschr.Med. Jg.89,Nr.11 (1971) u. Jg.89,Nr.13,(1971).
- 12 J.EISENBURG et al, "Untersuchungen zur therapeutischen Wirkung der Laktulose auf die Shunt-Enzephalopathie und die Blutammoniakkonzentration bei Zirrhosekranken", Fort.Med.,90.Jg.(1972),Nr.24,
- 13 E.A.ENGERT et al, "Chirurgische Behandlung von 14 Pat. mit extrahepat.Hypertension".
- 14 J.ENGERT et al,"Die direkte Mesenterico-Portographie in der Differentialdiagnose der portalen Hypertension", Zschr.f.Kinderch.(Jan.1975).
- 15 G.ESSER,"Portale Shunt-Operationen", Chirurg 46, 400-405,(1975).
- 16 H.ERWERBECK,"Bau und Funktion der Leber", Handbuch der Kinderheilkunde,(1965).

- 17 E.W.FONKALSrud, "Surgecal Management of Portal Hypertension in Childhood", Arch.Surg.Vol.115 (Sept.1980).
- 18 H.J.HALBFASS et al, "Erfahrungen mit dem mesokavalen Shunt bei Notfall-und Risikopatienten", Therapiewoche 30, (1980).
- 19 H.J.HALBFASS et al, "Topographie und operationstechnische Grundlagen des mesokavalen Shunts", Chirurg 50, (1979).
- 20 F.HARDER et al, "Komplikationen nach Splenektomie" Therapiewoche 29, (1979).
- 21 W.CH.HECKER, "Chirurgie der Gegenwart", Band VII.
- 22 W.CH.HECKER et al, "Portale Hypertension im Kindesalter", Chirurg 47, 271-275, (1976).
- 23 W.CH.HECKER et al, "Spezielle Indikationen operativer Maßnahmen bei der kindlichen portalen Hypertension", Zentralblatt für Chirurgie, (1978), Heft 16.
- 24 Th.HEIL et al, "Die Ösophagusvarizenblutung", Therapiewoche 30, (1980).
- 25 T.H.HÜTTEROTH, K.H.MEYER ZUM BÜSCHENFELDE, "Portale Hypertension-prä-und-post-operative Therapie, Chirurg 51 (1980).
- 26 G.IDRIS, "Tagungsbericht der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie, München 1976", Selecta 38 (Sept.1976)
- 27 H.IMIG et al, "Lasern und Sklerosieren im Routinebetrieb einer chirurgischen Intensivstation", Therapiewoche 30, 50 (1980).
- 28 F.KAPP, H.J.BUESS, "Ösophaguswandsklerosierung als Therapie blutender Ösophagusvarizen bei inoperablen Patienten", Dtsch.Med.Wschr.98 (1973), 2465-2469,
- 29 G.KIENINGER et al, "Der Warren-Shunt, eine Perspektive in der Behandlung der portalen Hypertension", Therapiewoche 30, 50 (1980).
- 30 T.KITAMURA, "Langzeitergebnisse nach Operation der angeborenen Gallengangsatresie", Int.Symposium Obergurgel (1980).
- 31 J.LEWIS et al, "Sclerotherapy of Esophageal Varices", Arch.Surg. Vol.115 (April 1980).
- 32 A.LUNDERQUIST, "Transhepatic Catheterization and Obliteration of The Coronary Vein in Patients with Portal Hypertension and Esophageal Varices", The N.E.J.of Med. (September 1974), 26.
- 33 N.MARKOFF, "Klinik des portalen Hochdrucks", Helv.Med. Acta, Vol.21 (1954), 348-374.
- 34 P.MEISTER, "Histopathologische Befunde in der Leber bei verschiedenen Formen der portalen Hypertension" Z.Kinderchir.Bd.31, Heft 3 (Nov.1980).

- 35 J.MONEREO, "Peripheral Portocaval Shunts in Children", J.of Ped.Surg.Vol.5 (Oktober 1970)
- 36 D.MÜTING et al, " Die portale Hypertension aus internistischer Sicht", Der Chirurg,47, 253-259,(1976).
- 37 E.OBERHAMMER et al, "Endoskopische Befunde bei der portalen Hypertension unter Einschluss der Notfallsendoskopie", Therapiewoche 28, 7178-7188 (1978).
- 38 K.J.PAQUET, K.D.LINDECKEN, "Wandsklerosierung der Speiseröhre wegen akuter,konservativ unstillbarer und drohender Varizenblutung", Aktuelle Therapie, Dtsch.Med. Wochenschr. 102, (1977), 59-61.
- 39 K.J.PAQUET et al, "Die chirurgische Behandlung der Ösophagusvarizenblutung," Dtsch.Med.Wschr.99,(1974).
- 40 K.J.PAQUET, "Diagnostische und therapeutische Maßnahmen bei der akuten katastrophalen Ösophagusvarizenblutung", Fortschr.Med.94,(1976),33.
- 41 K.J.PAQUET et al, "Wandsklerosierung der Speiseröhre bei Ösophagusvarizenblutung im Kindesalter",Z.Kinderchir.1977
- 42 K.J.PAQUET et al, " Diagnostische und therapeutische Maßnahmen bei Pfortaderhochdruckkranken", Münch.Med, Wschr. (1972),Nr.45.
- 43 J.A.PINKERTON et al, "Portal Hypertension in Childhood", Ann.of Surg.(1972).
- 44 M.REITHER, "Portale Hypertonie und Nabelvenenkatheter", Der Kinderarzt,8.Jg. (1977) Nr.5,
- 45 A.SENN, A.H.BLAKEMORE, "Ösophagusvarizenbehandlung durch portale Dekompression", Der Chirurg 26.Jg. Heft 5,(1955).
- 46 S.SHERLOCK, "Portal Hypertension in Childhood", Vol.55, (1962).
- 47 R.SHIELDS, "The Management of portal Hypertension and bleeding oesophageal varices", Brit.J.of Med.(1977).
- 48 H.D.Schmidt,et al, "Behandlungsmöglichkeiten der akuten Ösophagusvarizenblutung bei portaler Hypertension", Therapiewoche 29, 848-850 (1979).
- 49 H.D.SCHMIDT et al, "Ösophaguswandsklerosierung und transhepatische Verödung",Z.Gastroenterologie 243-250 (1979).
- 50 D.SHULZ et al, "Die Bedeutung der indirekten Portographie für die Chirurgie der portalen Hypertension", Dtsch.Med.Wschr. 5,(Februar 1974) 99.Jg.
- 51 D.Schulz et al, "Funktion der splenorenalen Anastomose", Bruns.Beitr.klin.Chir. 220-7 (1973).
- 52 S.R.SCHUSTER et al, "The Management of Portal Hypertension in cystic Fibrosis", J.of Ped.Surg.Vol.12,Nr.2,1977.

- 53 P.SCHWEITZER, H.MILDENBERGER, "Technik des retropankreatischen kavomesenterialen Shunts beim Kleinkind", Z.Kinderchir.24,Heft 3,(1978).
- 54 P.SCHWEITZER, A.FALCH, "Ergebnisse der distalen portokavalen Anastomose bei portaler Hypertension",Obergurgel 1980.
- 55 F.STELZNER, "Ergebnisse der chirurgischen Behandlung bei der Ösophagusvarizenblutung durch portokavale Anastomosen oder durch die Varizenligatur", Bruns'Beitr.Chir. 218, 8 (1971).
- 56 H.J.STREICHER, "Operative Behandlung und Prognose der portalen Hypertension",Therapiewoche 34,(1971).
- 57 M.THELEN et al, "Radiologische Untersuchungsmethoden vor und nach Shunt-Operationen", Therapiewoche 28 (1978).
- 58 M.THELEN et al, "Radiologische Untersuchungsmethoden bei portaler Hypertension im Kindesalter", Erlangen 1978.
- 59 A.THIEDE et al, "Die Wirkung von Triglycyl-Lysin-Vasopressin auf Ösophagusvarizenneblutungen bei Leberzirrhose im Notfall", Hamburg 1977.
- 60 E.N.THOMPSON, S.SHERLOCK, "Aetiology of portal Vein Thrombosis with particular Reference to the Role of Infection and Exchange Transfusion ", J.of Med.(1964).
- 61 K.Thon et al, "Ergebnisse der endoskopischen Laserkoagulation und Sklerosierungsbehandlung bei Patienten mit Ösophagusvarizenblutung", Endoscopy 11,279 (1979).
- 62 E.UNGEHEUER, H.J.PEGLOV, "Notfalleingriffe bei der Ösophagusvarizenblutung",Der Chirurg 47,260-265,(1976).
- 63 J.VOLLMAR et al, "Der Mesocavale Shunt",Chirurg 49 (1978)
- 64 A.VOORHEES et al, "Portal Hypertension in Children", Surgery 58,(1965).
- 65 T.J.VROONHOVEN,J.C.MOLENAAR, "Distal Splenorenal Shunt for decompression of portal Hypertension in Children with cystic fibrosis",Surg.Gyn.Obstr.149,(1979).
- 66 L.WANNAGAT, "Splenoportographie",Fortschr.Med.92,(1974).
- 67 W.D.WARREN et al, "selective distal splenorenal shunt", Arch,Surg.Vol.108,(1974).
- 68 W.WERMKE et al, "Frühkomplikationen nach porto-systemischen Shuntoperationen",Dt.Gesundheitswesen 34 (1979).
- 69 K.W.WILSON et al, "Portal Hypertension in Children", Brit.J.Surg.Vol.56 (1969).
- 70 F.ZIMMERMANN,J.ENGERT, "Postoperative Deaths in Children with Portal Hypertension",
- 71 G.E.ZÖCKLER et al, "Neue Aspekte der Chirurgie d.Pfortaderhochdrucks",Therapiewoche 28,(1978).

LEBENS LAUF

Name	Wilhelm A.Foldenauer	
Geburtstag	20.2.1950	
Geburtsort	Augsburg	
Eltern	Dr.jur.Wilhelm Foldenauer, Leitender Regierungsdirektor a.D., Friederike Foldenauer, geb.Förg, verstorben 1967, Vater wiederverheiratet mit: Margarete Foldenauer, geb.Dania,	
Familie	verheiratet seit 21.12.1977 mit Margaret Ann McWilliams-Foldenauer, 2 Kinder: Julie,geboren am 24.12.1979 Michael, geb. am 22. 9.1981	
Schule	Volksschule	1956 - 1960 in Eichstätt
	Gymnasium	1960 - 1969 in Augsburg
	Abitur	1969
Studium	Physik	1969 - 1976 in München
	Diplom	1976
	Zahnmedizin	1976 - 1981 in München
	Approbation	1981

